

JSPR

Vol.27 No.2 2011

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌



特集／循環器の画像診断

症例報告

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会

<http://www.jspr-net.jp/>



Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.27 NO.2
2011

Edited by

Editor in Chief : Eiji Oguma, M.D.

Editorial Board :

Hiroshi Kanamaru, M.D. Masahiko Urao, M.D.
Masataka Higuchi, M.D. Takeshi Mouri, M.D.
Tatsuo Kono, M.D. Yutaka Tanami, M.D.

CONTENTS

Special Articles *Recent advances in pediatric cardiovascular imaging*

- Introduction Eiji Oguma 3
1. Fetal echocardiography : its brightness and shadow Makoto Nishibatake 4
2. Pediatric cardiac computed tomography
- Focusing on pediatric coronary computed tomographic angiography -
..... Hiroshi Kanamaru, et al. 18
3. Pediatric Cardiac Magnetic Resonance Imaging : Advances in clinical applications
..... Shigeru Uemura 30
4. Catheter intervention in pediatric cardiology Kenji Hoshino 40

Case Reports

- A case of Möbius syndrome diagnosed using 3D SSFP (steady-state free precession)
sequence on MRI Satoshi Teramoto, et al. 51



目 次

特集 循環器の画像診断

- 特集を企画するにあたって 小熊栄二 3
1. 胎児心エコー検査：その光と影 西島 信 4
 2. 心臓CT 金丸 浩, 他 18
 3. 小児心臓磁気共鳴画像法(MRI)：臨床応用の進歩について 上村 茂 30
 4. 小児循環器におけるカテーテル治療 星野健司 40

症 例 報 告

- 3D SSFP (steady-state free precession) 撮像法によるMRIが診断に有効であった
Möbius症候群の1例 寺本知史, 他 51

- ◎第47回日本小児放射線学会フィルムリーディング解答 55

-
- 平成23年度第1回日本小児放射線学会理事会 75
- 平成23年度日本小児放射線学会代議員会 78
- 日本小児放射線学会雑誌投稿規定 82
-

特集

循環器の画像診断

Recent advances in pediatric cardiovascular imaging

特集を企画するにあたって

小熊 栄二

埼玉県立小児医療センター 放射線科

Eiji Oguma

Department of Radiology, Saitama Children's Medical Center

本号では『循環器の画像診断』を特集し、各分野の第一線で御活躍中の4人の先生方に総説のご執筆をお願いした。

循環器領域の心エコーや心臓カテーテル検査などの伝統的な画像診断は、小児循環器科医が主体となつてなされる場合が多い。今後もその状況に大きな変化は生じないと思われるが、CT、MRの小児循環器科領域への適応は拡大されつつあり、放射線科においても循環器領域の知識の必要性は増しつつある。また循環器疾患の存在は他の疾患の治療を進める上でも重要な要因となりうるため、他分野の小児科医、小児外科医にとっても、その検査法の進歩について知っておくことは有用であると思われる。

今回の特集から拡大しつつある循環器画像診断のダイナミズムを実感していただけるのではないかと思う。ご寄稿をいただいた4人の先生方をご紹介し、深く感謝の念を表したい。

西島 信先生は、日本胎児心臓病研究会・日本小児循環器学会の胎児心エコー検査ガイドライン作成委員会の中心メンバーとして「胎児心エコー検査ガイドライン」を作成された方である。技術面にとどまらず、その技術的な課題を乗り越えて初めて遭遇する切実な臨床的な問題である倫理面も含めてご解説いただいた。一読させていただき、深く響く多くの問題の存在を教えられた。

金丸 浩先生は多列検出器型CTを用いた高品

位の心臓とくに冠動脈CTを精力的にご研究になっている。素晴らしいのは、他検査と併せて高スループットで実用性の高い検査体制を整えつつ、被ばく低減にも取り組まれていることである。検査体制の有力なモデルを呈示されている。

心臓MRは昭和大学横浜市北部病院循環器センター長の上村 茂教授にご寄稿いただいた。お示しいただいたように心臓MRは機能・心筋性状評価の非常にpromisingな技法であることは間違いない。ただしこのような高水準の検査を行うためのハードルは相当に高いことはよく実感される。このレベルの検査が行える医療機関が少しでも増加するように、心臓MRのあるべき到達水準を示していただいたと感じる。

小児循環器領域におけるカテーテル治療は、私の病院の同僚である星野健司先生に解説をお願いした。当院では年間およそ300例の心臓カテーテル検査を行っており、カテーテル治療の割合も年々上昇している。当院の診療機能の大きな柱であり、それを主導する中核戦力が先生である。このような新しい治療方法は、同時に新しい画像診断の芽が生じていると感じられ、直接携わる機会がない者にも誠に興味深く学ばせていただいた。

たいへん勉強になる価値ある特集になったことを、貴重なご寄稿をいただいた4人の先生方に、日本小児放射線学会雑誌編集委員会を代表してお礼を申し上げたい。

特集 循環器の画像診断

1. 胎児心エコー検査：その光と影

西島 信

総合病院鹿児島生協病院 小児科

Fetal echocardiography : its brightness and shadow

Makoto Nishibatake

Division of Pediatrics, Kagoshima Seikyo Hospital

Abstract

As a basic knowledge, the characteristics of fetal hemodynamics with the placental circulation such as preferential flow in the fetal venous system, ductus venosus, foramen ovale, and ductus arteriosus are explained before talking about fetal echocardiography.

To increase the number of cases of fetal diagnosis of cardiovascular abnormalities, all fetuses should be screened by echocardiography at around the end of the second trimester of pregnancy. Transverse section scanning of the fetus from the stomach level to the three vessel trachea view through the four chamber view is recommended as a screening technique to detect the major critical neonatal cardiovascular abnormalities including ventricular outflow such as transposition of the great arteries or tetralogy of Fallot.

Once we have made a fetal diagnosis of cardiovascular abnormalities, we have to consider important decisions about continuation of the pregnancy, the place of delivery and the delivery method. Current situation of decision making after fetal diagnosis and the outcome of the fetuses are described especially focusing on the fetuses with heart disease diagnosed before 22 weeks of gestation. As long as the decision making after fetal diagnosis is concerned, consideration should be extended to associated ethical problems and sincere support of the parents.

Keywords : *Fetal echocardiography, Decision making, Critical cardiovascular anomaly*

はじめに

経膈エコープローブを併用すれば妊娠12～14週の早期から胎児診断ができるようになったとはいえ、心血管系の形態形成から考えればかなり下流での出来事を見ていることになる。通常の経腹壁胎児エコーによる診断は早くても妊娠16週以降で、胎児の心大血管の基本的な構造は出来上がっているが、その頃にも何らかの小さな異常が起これば妊娠末期になるまでに大きな異常となることもある。

胎児心エコー検査で得られる情報は大きく分けると3つである。第一が断層エコー、3次元エコー、組織ドブラ法による心大血管系の形態・大きさ・動作の情報とその異常(心奇形、心筋症、心不全など)、第二はMモードエコー法、パルスドブラ法による時間に関連した情報とその異常(心収縮拡張の異常、不整脈など)、第三はドブラ法、カラードブラ法による血流の情報とその異常(循環不全、弁逆流、狭窄など)である。本稿では、胎児期と出生後の血液循環の基本的な違いについて触れた後に、主として形態・大きさの情報と血流の情報による

先天性心疾患の胎児診断に関して、小児循環器学会の胎児心エコー検査ガイドラインに基づいて断層エコーを中心に解説し、同時に胎児心エコー検査が持つ臨床倫理面からの課題について考える。

胎児循環と出生後の血液循環 (Fig.1)

胎児の血液循環が出生後と最も異なる点は胎盤循環があることであろう。哺乳類の循環系は肺循環と体循環の並列循環といわれているが、 O_2 と CO_2 の運搬と供給から考えると直列の循環である。哺乳類では空気中の酸素を利用して生きていくために、空気から O_2 を取り込み CO_2 を排出する肺循環と、体に O_2 を供給し CO_2 を回収する体循環の2つの循環システムを直列につないで2心房2心室の循環系が発達した。しかし、胎児期の血液循環では胎盤で母体から O_2 を供給され、臍帯静脈血の多くは肺循環を経ずに心臓から駆出されて主として上半身の体組織に O_2 を供給し、体から回収された CO_2 は胎盤へと流れ、母体を經由して排

出される。そのため、胎児循環は右心室をポンプとして胎盤と全身からの静脈血を動脈管を經由して再度下半身と胎盤に送り出す循環と、左心室をポンプとして上半身に血液を送り出す循環の2つの並列循環で成り立っている。上半身に酸素を供給するために、2つの循環の間には静脈管と卵円孔という2か所の短絡が必要であり、大動脈峡部はこの2つの循環のバランスをとる短絡として存在し、いわば天秤ばかりのように両循環のバランスのもとに血流方向が決まる^{1,2)}。胎児循環の特に静脈系では、同じ血管や心腔の中を複数の流れが選択的血流 (preferential flow) として違う目的地に向かって流れていることが、Rudolphの羊胎仔を用いた血流の観察実験で示されている³⁾。人の胎児でもこの血流パターンはドプラ法を用いて証明され、羊胎仔よりも左室から駆出される血流が多く、 O_2 の豊富な血液がより多く上半身に供給されていることなどが分かっている²⁾。

出生後の血液循環では左室が循環の最も重要な

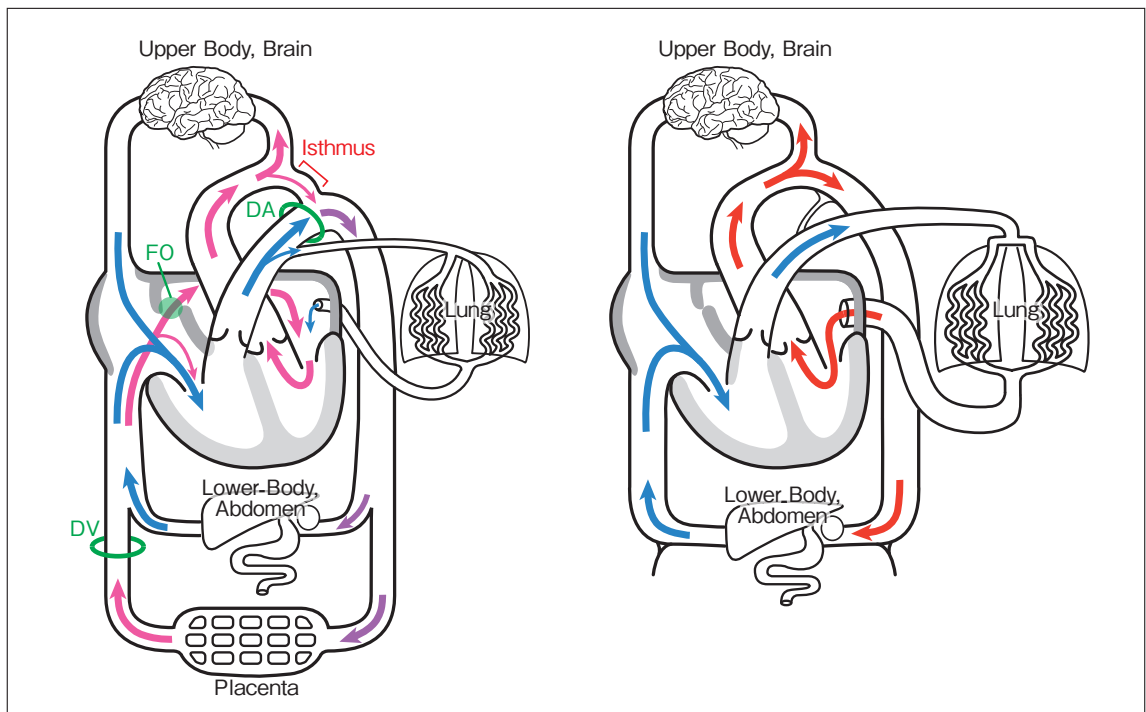


Fig.1 Circulation before and after birth

a : Fetal circulation

b : Circulation after birth

Abbreviations : DA ; ductus arteriosus, FO ; foramen ovale, DV ; ductus venosus

a | b

駆出ポンプで、右室は補助ポンプとして働いているが、胎児期には両心室拍出量の55%を担う右室の働きがより重要となる^{1,2)}。胎内から胎外の環境に適応して循環系が大きな変化をするのが周産期であり、新生児期にこの対応ができなければ循環系の大きな問題が生じる、つまり呼吸循環異常が発症する。胎児心エコー検査の最も重要な目的は、この胎児から新生児へのtransitionに児が耐えられるかどうか、耐えられないとすればどのような症状であり、どのような対応が必要かを予測することにある。

胎児心スクリーニング： 基本はすべての胎児を見ること

先天性心疾患の胎児の診断報告は断層心エコーが日常臨床に導入された1980年頃から多くなった³⁻⁶⁾。当初は母体や胎児の何らかの異常、薬物摂取等のリスクファクターのある例で胎児心エコー検査を行っていた。しかし、先天性心疾患の90%が家族歴の異常や染色体異常などの胎児異常もない例で発生することから、重症心疾患を胎児期に診断して児の予後改善に結びつけるには、原則としてすべての胎児の心エコースクリーニングを推奨するようになった^{7,8)}。

先天性心疾患は生産児の約1%に見られる最も頻度の多い先天奇形であるにもかかわらず、胎児診断率は他の臓器に比してまだ高いとはいえない。心臓が動く臓器で静止画像では判断しにくいこと、大きさの異常よりも心内構造や大血管の相互関係に異常がある例に重症例が多く、疾患に関する基礎知識が必要で、第一線の産科医や超音波検査技師にはとっつきにくいことなどが理由である。しかし、胎児は羊水中で空気を吸っていないため、心臓を様々な方向から観察できる上に、出生後にはわかりにくい胸腔内の肺動脈や肺静脈も見える利点がある。

スクリーニングの目的は疑陽性例も含めてやや広く拾い上げ精査に紹介することにあるので、汎用機が装備している断層心エコーとカラードプラ機能を用了スクリーニングについて述べる。

1. スクリーニングの時期

スクリーニングの時期はガイドラインでは母体

の腹壁や胎児の背骨や肋骨があまり障害にならずに観察できる妊娠18～20週頃と、形態の変化を認めやすい30週前後の2回を勧めている。しかし、後述するように妊娠20週前後は診断に引き続く妊娠継続に関わる問題があり、診断の確定と説明に苦慮することもあるので、あえて初回のスクリーニングを妊娠25～28週の最も胎児を観察しやすい時期に行う施設もある。

2. 超音波機器の設定

プローブは、コンベックスが使いやすいがセクタープローブでもよい。周波数は妊娠週数と被検妊婦の肥満の程度等により異なるが、妊娠28週頃までは周波数の多いもの(4～7MHz)、それ以降は周波数が低く波長の長いもの(2.5～4MHz)を用いるのがよい。あらかじめ胎児検査用の設定をしてある場合はそれを用いる。胎児の心拍数は成人の2倍以上(通常120～180bpm)あるので、断層エコー、カラーともframe rateは40frame/sec以上で、カラーでのvelocity rangeは通常の流速(±0.6～1.0m/sec)と低速血流(±0.2～0.4m/sec)の両方を使う。カラードプラを用いるときはカラーのareaを狭くすることによりframe rateは多くなり、よりリアルな画像が得られる。

3. 四腔断面(four chamber view)から三大血管気管断面(three vessel trachea view)へのスクリーニング

以前は心臓の四腔断面で先天性心疾患の96%がスクリーニングできるとされたが⁹⁾、新生児期に緊急処置を要する大血管転換症、大動脈縮窄等の心室流出路の疾患で四腔断面では異常が明らかでないことが多い。スクリーニング画面として胎児の体の横断面で四腔断面から三大血管気管断面へのスキャンを行えば、出生後に急変しやすい心疾患のほとんどがスクリーニングできる^{10,11)}。これにカラードプラ法を併用すると血流方向や弁の逆流等の判断が可能である。

1) 胎児の胎向と左右の確認(Fig.2～4)

まず、Fig.2のように胎児の胸部を画面中央におき、胎児の頭が画面の右に下肢が左になるようにプローブの位置を決める。次にプローブを反時計回りに90度回転させると胎位・胎向に関わらず、

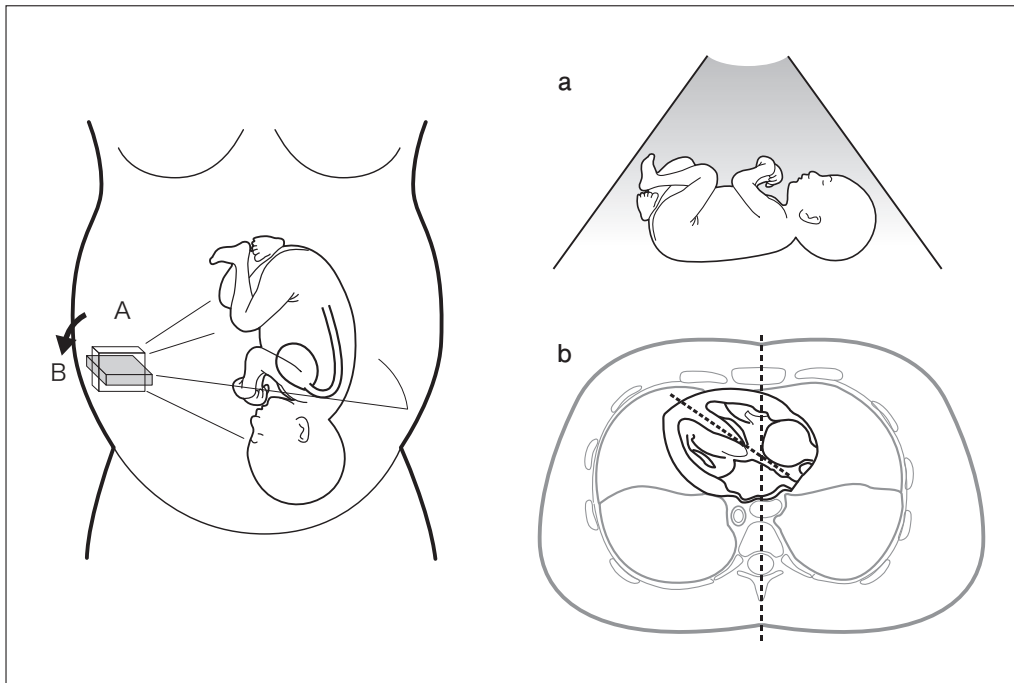


Fig.2 Confirmation of the fetal position and direction
 a : Fetal head to the right and abdomen to the left in the monitor screen.
 b : Rotate the probe 90 degree counterclockwise.

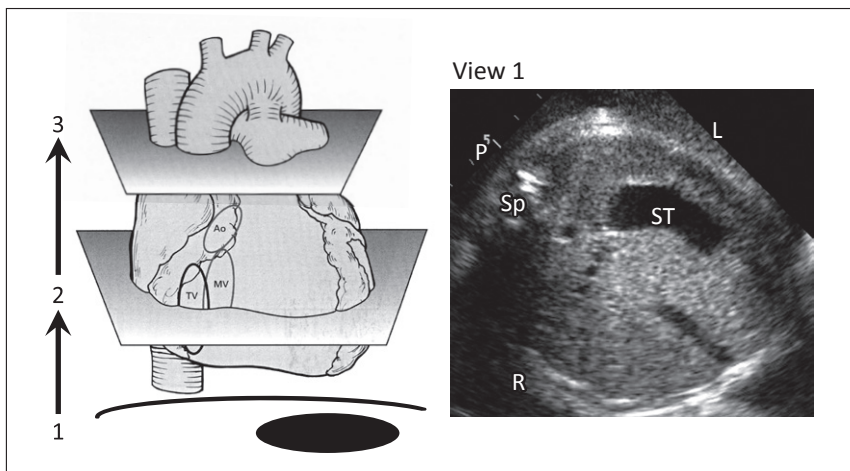


Fig.3 Screening by scanning transverse view from the stomach level to three-vessel-trachea level

- 1 : Confirm the location of the stomach in the left upper abdomen just beneath the heart in the transverse view of the upper abdomen.
- 2 : Move the probe or decline cranially from the stomach level transverse view. The four chambers of the heart are observed.
- 3 : Move more cranially, then the pulmonary artery, ascending aorta, superior vena cava and trachea are observed.

P : posterior, L : left, R : right, ST : stomach, Sp : spine

胎児の胸腹部横断面を頭の上から眺めたような画像が得られる。そこからはFig.2のようにプローブを回転させずに、胎児の腹部から頸部までをスキャンする。

2) 胃のエコーをみる (Fig.3の断面1)

プローブを少し胎児の腹側に向けると、胎児の胃が描出される (Fig.3)。胃は横隔膜の直下で左側にあるのが正常である。

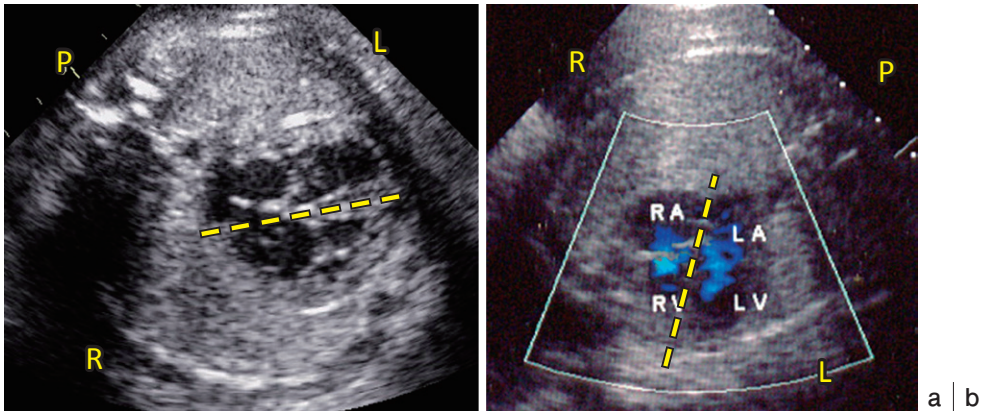


Fig.4A Four chamber view (4CV) : Section 1 in the figure 2

- a: Four chamber view from the lateral direction. The centerline of the heart from the atrial septum to the ventricular septum is well documented. The balance of the four chambers and defects of the septum are easily observed. The dotted lines show the center line (cardiac axis).
- b: Four chamber view from the cardiac axis direction. The directions of atrioventricular blood flow as well as the regurgitation is well observed by color flow mapping.

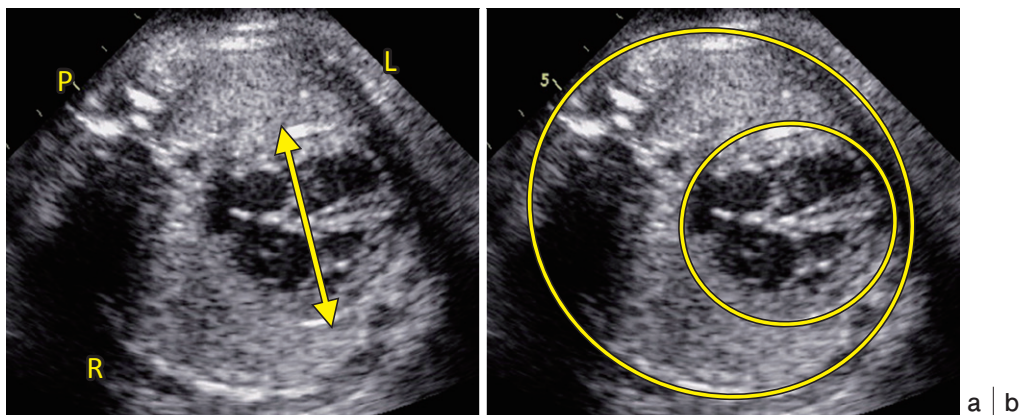


Fig.4B Measurement in the four chamber view

- a: Total cardiac dimension (TCD) : maximum transverse dimension of the heart in the four chamber view.
- b: Cardiothoracic area ratio (CTAR) : The ratio of the area of the heart versus the thorax including the ribs and spine in the four chamber view. CTAR is within 25 to 35 percent throughout the pregnancy period after 16 weeks of gestation.

3) 四腔断面をみる (Fig.3の断面2, Fig.4)

通常は横隔膜をはさんで胃と同じ胸部の左側に心臓がある。Fig.4は四腔断面で、スクリーニングで最も重要な画面であり、ほとんどの胎児で比較的容易に描出される。四腔断面で見るポイントは心臓の軸 (Fig.4Aに点線で表示)、4つの心腔のバランス、それに心臓の中央線上の心房から心室の中隔欠損や房室弁付着部である。

心腔のどれかが明らかに大きい小さいときに、カラードプラを用いると房室弁逆流や一方の房室弁閉鎖や狭窄が明らかとなることがある。またカラードプラのvelocity rangeを下げて低速血流を観察すると、左房に流入する左右肺静脈も観察できる。

四腔断面で次の2つのいずれかで心臓の大きさを計測する (Fig.4B)。総心径 (total cardiac dimen-

sion : TCD) は心臓の房室弁輪部の横径で、mm数が胎児の妊娠週数とほぼ一致し、妊娠中期は妊娠週数よりやや少なく (妊娠20週で18~19mm)、後期は週数と同じくらい (妊娠30週で30mm前後) である。心胸郭面積比 (cardio-thoracic area ratio : CTAR) は心臓の面積と胸郭外側の面積の比で、心臓の外周と胸郭の肋骨と脊椎を含めた外周をトレースするか楕円 (ellipsoid) 面積測定機能を用いて測定し、妊娠期間を通してほぼ25~35%の間にあり、心臓の軸の観察を兼ねて行える。

4) 両心室流出路の交差を見る (Fig.5)

四腔断面からプローブを胎児の頭側に向けると、左室から半月弁を介して大血管が1本、更にもう少し頭側で右室から別の大血管が起始している。左右心室流出路から2本の大血管への流れの方向は交差している。これが同じ方向で交差しな

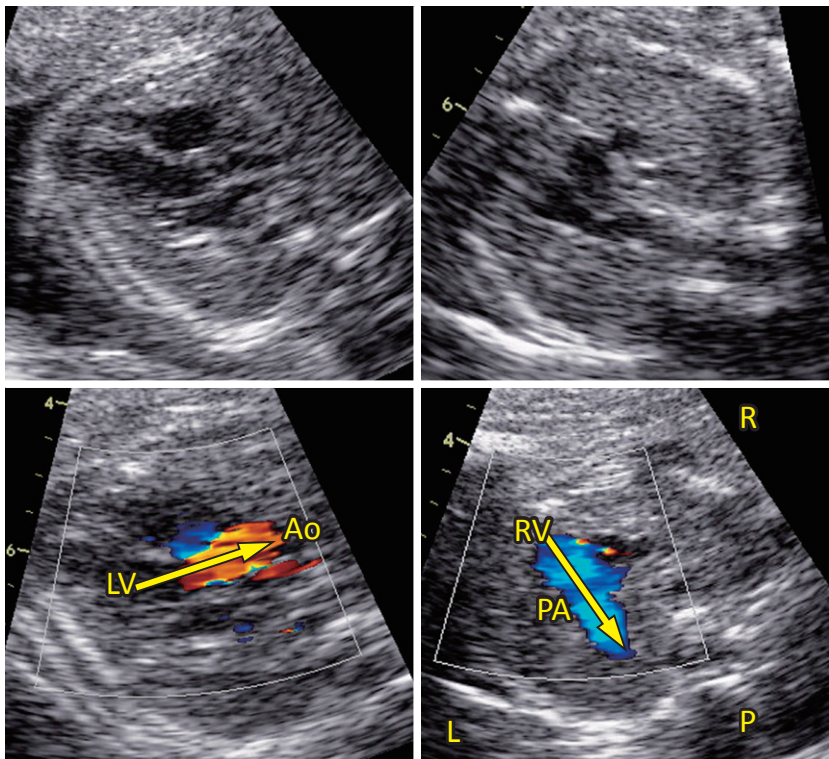


Fig.5 Direction of the ventricular outflow tracts

Scanning the transverse view just cranial to the four chamber view, both the aortic origin and pulmonary arterial origin can be observed. The directions of these two ventricular outflows cross each other. Abbreviations : LV : the left ventricle, Ao : the aorta, RV : the right ventricle, PA : the pulmonary artery

いときは大血管転換, 两大血管右室起始等を疑う.

5) 三大血管(気管)断面(Fig.3の断面2, Fig.6)

三大血管断面は正常例ではFig.6のように, 左前方から右後方に向かって, 肺動脈(PA), 大動脈(Ao), 上大静脈(SVC)が同一線上に並び, 太さもこの順で小さくなる. この断面よりもう少し頭側にプローブを向けると, 肺動脈と大動脈弓が動脈管を介してV字状に合流し大動脈弓の右に気管が位置する三大血管・気管断面になる.

4. スクリーニングの異常例

1) 胃のエコーの異常例(Fig.7)

先天性心疾患で胃のエコーの位置は重要である. 正常では胃が左上腹部に位置するが, 胃の位置が上腹部右または中央にある場合は内臓心房逆位または内臓心房不定位で, 心疾患の合併率が高い. 胃も心臓も右にあるときは内臓逆位で心奇形は正常より多い. ただし, 胃が左にあって横隔膜の直下でないとき, 通常より後方で脊椎に近く小さいときなどは内臓心房錯位症候群の可能性を否定できない. Fig.7は内臓心房不定位で胃は右, 心臓は左にあり, 左側相同(多脾症候群)の例である.

2) 四腔断面の異常例(Fig.8)

四腔断面では, 前記した心拡大の有無, 心臓の2つの心房と2つの心室の大きさのバランス, 中央線(心房中隔, 心室中隔)の欠損のチェックを行う.

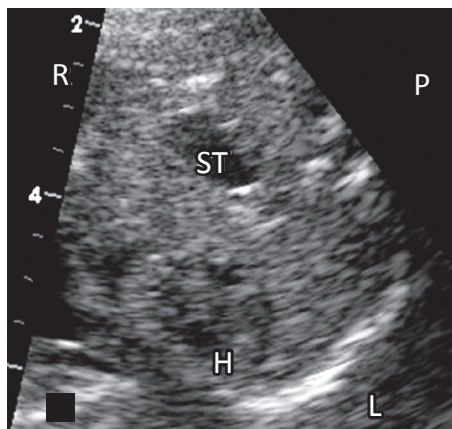


Fig.7 Abnormal position of the stomach
The stomach (ST) locates in the right side and heart (H) in the left. The case was a left isomerism with complete atrioventricular septal defect.
Abbreviations : ST : stomach, H : heart

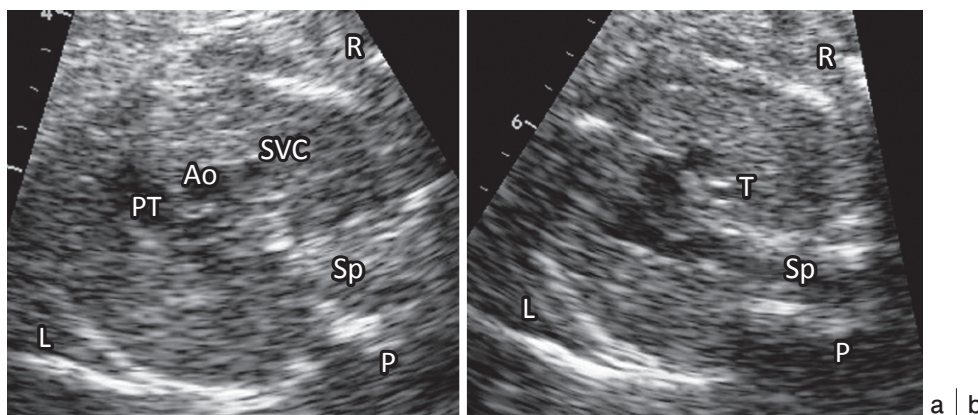


Fig.6 Three vessel trachea view (view 3 in Fig.3)

a : Three-Vessel View (3VV)

b : Three-vessel-trachea view (3VTV)

The pulmonary trunk, aorta and superior vena cava are located on the left-anterior to the right-posterior line in the three vessel view. Moving cranially from the 3VV, the pulmonary trunk and aortic arch join in front and to the left of the spine.

Abbreviations : PT : pulmonary trunk, Ao : aorta, SVC : superior vena cava, Sp : spine

Fig.8Aは左心低形成症候群で、明らかに左室(LV)が小さく、右房(RA)右室(RV)が大きい。心臓全体としては大きくない。心房中隔は通常とは反対に左房(LA)からRAに向かって張っている。カラードプラで房室流入血流は1つしかなく、左

房から左室への流入血流が欠如していることが分かる。

Fig.8Bでは、CTARが60%以上の心拡大があり、特に右房の拡大が著明で右室も左室より大きい。カラードプラで右室から左房への三尖弁逆流が重

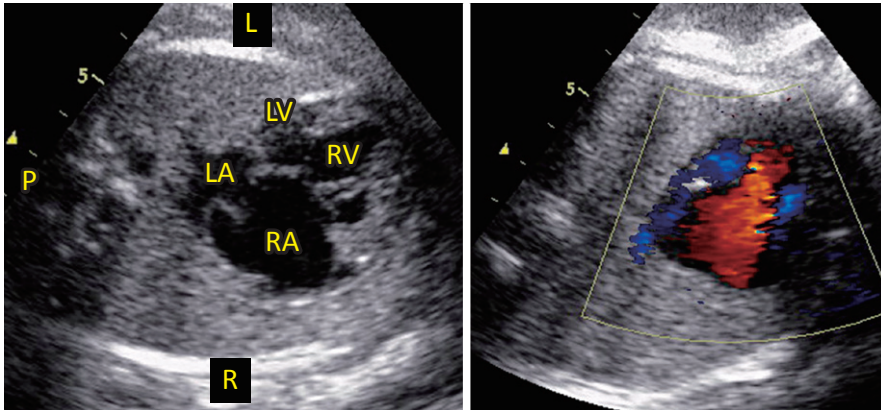


Fig.8A Abnormal four chamber view

Hypoplastic left heart syndrome.

The left ventricle is only rudimentary. On the other hand, the right atrium and right ventricle are large. The atrial septum protrudes from the left atrium to right atrium. The color flow mapping documented only one atrioventricular flow from RA to RV.

Abbreviations : RA : right atrium, RV : right ventricle, LA : left atrium, LV : left ventricle

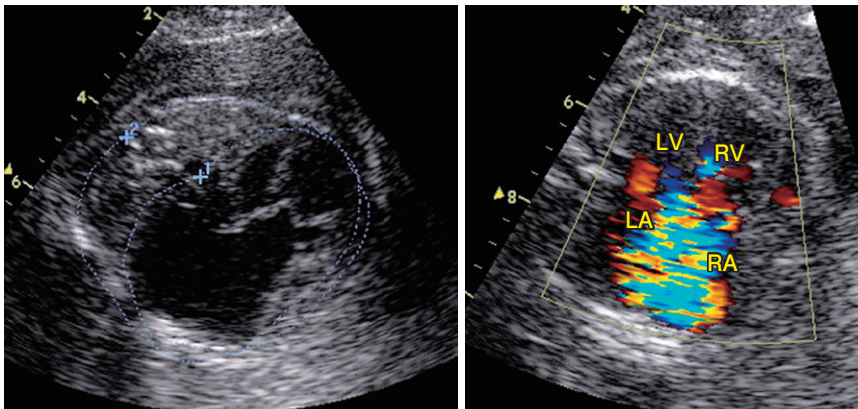


Fig.8B Abnormal four chamber view

Pulmonary atresia with intact ventricular septum and dysplastic tricuspid valve.

The right atrium is prominent in the huge dilated heart. CTAR is more than 60%. Massive tricuspid regurgitation is easily shown by color flow mapping.

Abbreviations : RA : right atrium, RV : right ventricle, LA : left atrium, LV : left ventricle

度で、そのための心拡大であることが分かる。症例は肺動脈閉鎖で三尖弁異形成を伴っていた。

3) 三大血管気管断面 (3VTV) でわかる異常例 (Fig.9)

Fig.9A は四腔断面が正常で、三大血管断面までスクリーニングすると異常が診断される心奇形例である。三大血管断面では肺動脈 (PA)、大動

脈 (Ao)、上大静脈 (SVC) の3つの血管が左前から右後に一直線には並ばず、三角形に見える。大動脈が前方右、肺動脈は後方左にあり、完全大血管転換症である。出生後に強いチアノーゼが認められ、新生児期にバルーンカテによる心房中隔裂開術、2週目には大血管スイッチ手術を受けた。

Fig.9B は Fig.8A で示した左心低形成症候群の

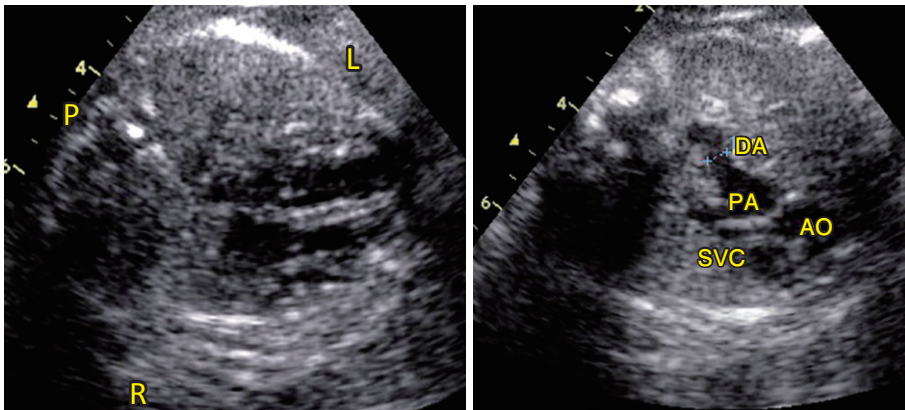


Fig.9A Abnormal three vessel view

Complete transposition of the great arteries.

Although the four chamber view seems normal at a glance, three vessels are not located on the line from the left anterior to the right posterior direction. The aorta is in front of the pulmonary artery that gives the bilateral pulmonary artery branches.

Abbreviations : PA : pulmonary artery, AO : the aorta, SVC : superior vena cava, T : trachea

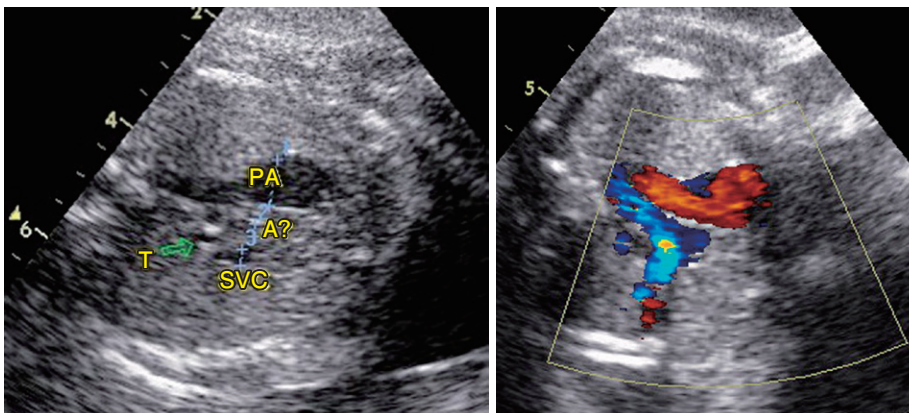


Fig.9B Abnormal three vessel view

Hypoplastic left heart syndrome (same case as in Fig.8A).

Retrograde flow in the hypoplastic aortic arch is well observed by color flow mapping in the three vessel trachea view.

Abbreviations : PA : pulmonary artery, A? : the aorta, SVC : superior vena cava, T : trachea

例の3VTV断面である。太いPAから動脈管に沿って走行する細い大動脈があり、カラードプラ法で収縮期に隣のPAとは逆方向の血流があることが容易にわかる

胎児心疾患診断の現状

1. 胎児診断される心疾患の種類と新生児心疾患の違い

過去15年間に胎児診断した心疾患(心大血管の形態異常)の胎児161例の疾患の内訳はTable 1のとおりである。三尖弁閉鎖、純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄, heterotaxy, 単心室(SV)のほとんどは一心室修復であるFontan手術の対象となる複雑心奇形である。やや以前の調査であるが, 中澤らによる全国の新生児施設で新生児以降に診断される心疾患の分布と比較してみた¹³⁾。胎児診断しにくいASD, PDA, PSと, 大きな欠損以外は診断できないVSDを除外して比較したものがFig.10である。新生児期に危急的となりやすい流出路から大血管の異常の診断率が胎児では明らか

Table 1 Cardiovascular Anomalies Diagnosed by Fetal Echo (1997.4-2011.3)

Categories of Cardiovascular Anomalies	n
Tricuspid Atresia	5
PAIVS / critical PS	6
HLHS	17
Heterotaxy	20
Single Ventricle (without Heterotaxy)	7
Corrected TGA with Pulmonary Atresia	2
Ebstein's Anomaly / dysplastic TV	3
AVSD	10
VSD	17
TGA / DORV / ToF / Truncus	26
ToF with absent pulmonary valve	3
IAA / CoA	17
Cardiac Tumor	3
Miscellaneous	25
Total	161

* "Miscellaneous" includes restrictive foramen ovale, premature constriction of ductus arteriosus, tortuous ductus arteriosus, persistent left SVC, isolated RV hypoplasia, aortic stenosis, absent aortic valve, conjoined heart, ASD, vascular ring, dilated IVC, and hypertrophic cardiomyopathy

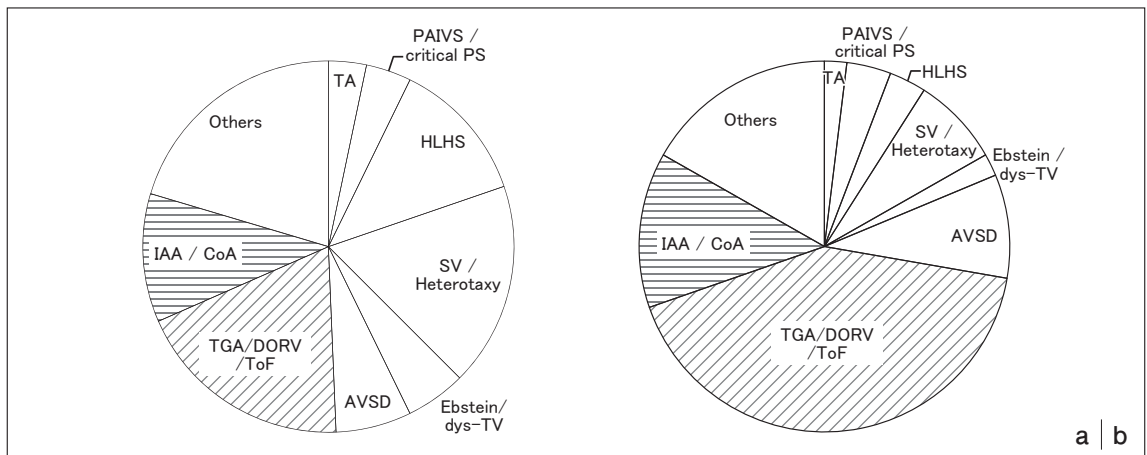


Fig.10 Prevalence of congenital heart disease in the fetus and neonate

a : The categories of CHD in the fetus (161 cases in our series during recent 15 years)

b : The categories of CHD diagnosed in the neonatal centers. (from reference 13)

Cases with ASD, PDA and PS are excluded because they are difficult to diagnose before birth. VSDs without associated anomalies are also excluded because most VSDs are also difficult to diagnose by prenatal screening.

Abbreviations : TA : tricuspid atresia, PAIVS : pulmonary atresia with intact ventricular septum, critical PS : critical pulmonary stenosis, HLHS : hypoplastic left heart syndrome, SV : single ventricle, dys-TV : dysplastic tricuspid valve, AVSD : atrioventricular septal defect, TGA : transposition of the great arteries, DORV : double-outlet right ventricle, ToF : Tetralogy of Fallot, IAA : interruption of the aortic arch, CoA : coarctation of the aorta.

Table 2 Outcomes of the Fetuses with Cardiovascular Anomalies

Outcome	n
Termination of Pregnancy	13
Intrauterine Fetal Demise	11
Neonate Death	19
Infant Death	19
Survival	99
Total	161

に低い。胎児の四腔断面は産科医にも比較的描出しやすく、心室流出路から大血管にかけての異常がまだ十分スクリーニングされていないことによる。今後、産科医と超音波検査技師が四腔断面から心室流出路を経て3大血管気断面までのスクリーニングに慣れるような普及が重要である。

2. 胎児診断と最終転帰

診断された胎児の転帰をみると、Table 2のように必ずしも良いとは言えない。特に妊娠22週未満の診断例に関しては、後記するように選択的妊娠中絶(ToP)となった例が多く、妊娠継続した例も予後はよいとは言えなかった。

胎児診断例では診断の契機として染色体異常を含む大きな心外奇形であることが多いのも特徴的である(Table 3)。161例中34例(22%)はmajor anomalyに合併している。特に13, 18トリソミーの症例は要注意で、胎児心エコー検査後に治療目的で遠隔地に母体搬送され、帝王切開で出生後に診断された例もある。心疾患だけに目が奪われすぎないことも重要である。

筆者の地域では昨年まで新生児～乳児の心臓外科手術を行っていなかったため、胎児診断した重症心疾患では母体搬送により出生直後の児のリスクを軽減することが重要な選択肢となり、胎児診断例のうち65例(40%)はこれまで県外の三次施設に周産期の侵襲的治療の目的で母体搬送されている。

胎児診断の光と影とは？

1. 医療側, 患者側にとっての利点・問題点

医療側にとって母体搬送を含め出生前に治療計画を立て準備ができることが最も重要な胎児診断

Table 3 Associated Extracardiac Anomalies (including chromosomal abnormalities)

13 trisomy	4
18 trisomy	13
21 trisomy	5
del 22q11 syndrome	2
Turner syndrome	1
Translocation of the chromosome	1
Multiple anomaly complex (VATER, de Lange)	3
Other major extracardiac anomalies	5
Total	34

の利点である。肺血流が動脈管依存性の肺動脈閉鎖を伴う疾患、体血流が動脈管に依存する左心低形成症候群、大動脈弓離断・縮窄複合等の疾患は出生後から集中治療が必要である。胎児診断から外科治療までを積極的に行っている三次施設では、胎児心スクリーニングから異常を疑われて胎児心エコー精査に紹介され、出生時から計画的に管理・治療できる症例が飛躍的に増加している。特に多くの施設から動脈管依存性心疾患でductal shockを回避する利点が報告され、救命だけでなく患児の将来のQOLを高めている。一方、新生児から乳児の重症心疾患の治療を完結できない地域では、胎児診断に基づいて三次施設へ母体搬送を行うことにより、搬送に伴う児のリスクと医療スタッフの負担を軽減できる大きな利点がある。しかし、胎児診断例が増加するのに伴って母体搬送から分娩までの母体の滞在期間、児のNICU滞在期間が長くなり、三次周産期施設での入院病床が回転しなくなる問題が生じてきた。このため、胎児診断されても周産期に重症管理が必要でないと判断された例では、紹介元もしくは居住地に近い産科施設にback transferすることも多くなっている。

患児と家族の側の胎児診断を受ける利点は、治療の選択肢の説明を受けて出生後の育児の体制や心の準備ができることであろう。しかし、同時に母体搬送等に伴う経済的な負担は公的な医療補助制度では賄えないため、若い両親にとっては大きな負担になることもある。さらに大きな課題は、家族の心理的なケアの重要性である。

心疾患に限らず、胎児の画像診断は受精卵の着

床前診断や絨毛膜・羊水の染色体や遺伝子の診断とは異なり、それまで挙児希望で妊娠を経過してきた両親に突然胎児の病気を告げることになるのを忘れてはならない。初期の説明の不十分さや不用意な周囲の助言によって、一旦心を閉ざした両親に救命可能な胎児の治療を拒否されてしまうことは、筆者自身も経験している。

2. 胎児診断に引き続く方針決定

以前は重症心疾患が出生後に診断され、家族にとって考える暇もないうちに治療方針が決定され、ICU管理から外科手術へと進んでいった。しかし胎児診断はこの流れを大きく変えることになった。胎児診断後に決めるべきことは3つある。

最初に直面するのが妊娠の継続か中断かである。このことには2つの意味がある。胎児と母体の状態により妊娠継続より胎外での児の管理を選択するための妊娠の中断と、胎児診断に基づいて児をあきらめて選択的妊娠中絶をする場合とである。

次に周産期管理を行う産科施設をどう選ぶか決める必要がある。出生直後から管理することが望ましい疾患の典型が体循環か肺循環のいずれかが動脈管に依存する重症心疾患で、出生直後から動脈管を開いておくためにプロスタグランジンE1を用いた管理に入ることが望ましい。前者の例は大動脈縮窄もしくは離断複合であり、後者の例は肺動脈閉鎖を伴う心疾患である。このような管理ができる施設もしくはその近くでの分娩を計画する必要がある。一方でそのような周産期管理施設の受け入れ状況と家族の負担を考えると、不要な母体搬送を避ける判断も必要になってきている。

3番目に分娩方法である。心疾患があるからといって、それだけでは予定帝王切開の適応とはならない。帝王切開は本来、胎児水腫、胎児心不全、遷延性徐脈等の胎児適応、妊娠高血圧等の母体適応、反復帝王切開、遷延分娩、骨盤位等の産科的適応によるべきで、可能な限り経膈分娩を追求してほしいところであるが、出生直後から多くのスタッフの手を必要とすると予想される場合、特に出生直後にBASやECMO導入を要する場合には計画的に帝王切開もしくは陣痛促進剤を用いた誘導分娩を選択せざるを得ない。

これらの方針決定の基礎となるのは、可能な限

り正確な胎児診断に基づく胎児期から新生児期にかけての臨床経過の予測である。そのためには出産するまで繰り返し胎児心エコー検査を行う意義は大きい。

一方で、時には肺静脈の閉塞がある総肺静脈還流異常を伴ったheterotaxy, 18トリソミーに合併した両大血管右室起始等の救命困難な疾患を診断することもある。胎児診断の目的は、心疾患をもった児の救命と将来のよりよいQOLへの手助けをすることであり、家族にとっても最善の選択をする援助をすることであるが、予後不良な疾患に対して侵襲的な治療を受けない選択を家族がする場合もあり、出生後に看取りの医療に移行する「胎児緩和ケア」も一つの選択肢となる。

3. 妊娠22週未満の胎児診断に関して

(Fig.11, 12)

妊娠中期までの診断例での妊娠中絶や出生後の治療拒否例など、倫理的な問題を伴うことは重要な問題である。過去15年間に妊娠22週未満で胎児診断した重症心疾患例は17例あり、Fig.11のように左心低形成症候群や単心室といった外科的修復の最終目標が一心室修復(Fontan型手術)となる疾患群が8割である。これは四腔断面の異常が妊娠中期の断層心エコーでもスクリーニングされやすいことによる。

この17例の転帰を見ると、現在生存しているのはわずか2症例で、胎児診断後に妊娠中絶を選択した家族が13例であった。わが国の母体保護法のもとでは妊娠22週未満で母体の身体的もしくは経済的理由によってのみ認められているが、現実には胎児の重症心疾患診断後に中絶を選択している家族は多い。さらに詳細にこの17例を検討したものがFig.12である。大きな心外奇形の4例と胎児水腫の2例を除いて妊娠中絶された心疾患例を検討してみると、家族にFontan型手術までの経過の概要を説明することで重症度が理解されるとともに、家族は混乱の中で中絶の選択肢に向かう可能性が示唆される。ある意味では胎児診断が直面する「影」の部分であるが、中絶に至る経緯は疾患の重症度以外にも一概に「悪いこと」と考えるだけでは片づけられない事情があり、むしろ妊娠中絶に至った家族、特に母親の心のケア

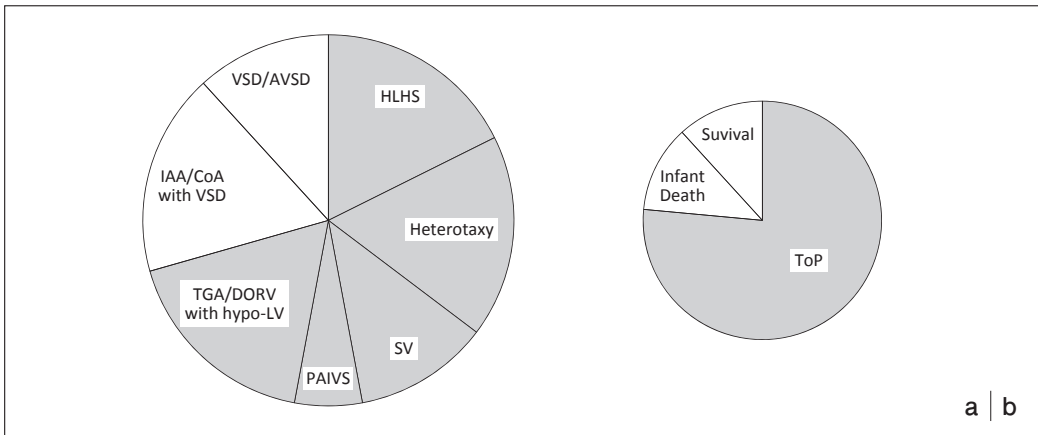


Fig.11 Cases of cardiovascular anomalies diagnosed before 22 weeks of gestation
 a : Categories of congenital heart diseases diagnosed before 22 weeks of gestation.
 b : Outcomes of the fetuses diagnosed before 22 weeks of gestation.
 Abbreviations : hypo-LV : hypoplastic left ventricle, ToP : termination of pregnancy

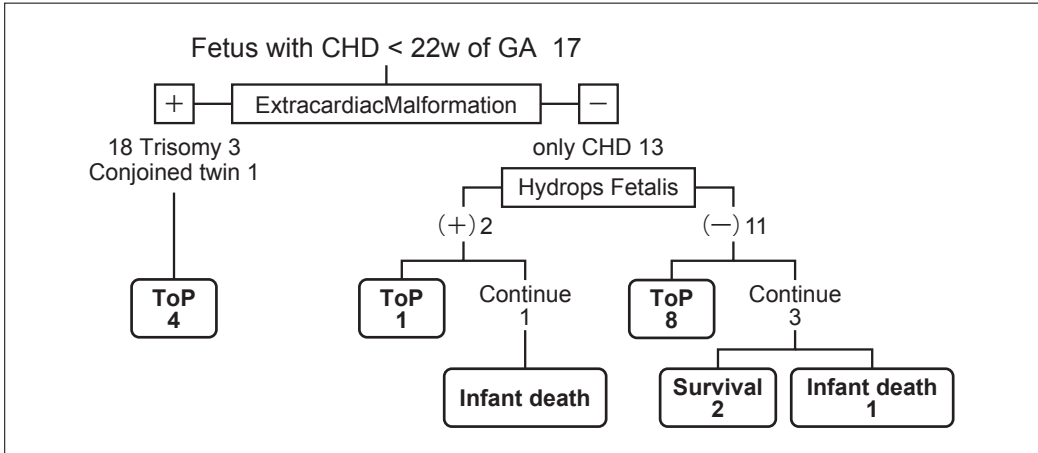


Fig.12 Decision making and outcome after fetal diagnosis before 22 weeks of gestation
 Abbreviations : GA : gestational age, CHD : congenital heart disease, ToP : termination of pregnancy, IUF : intrauterine fetal demise

や次の妊娠時の遺伝カウンセリングは今後の重要な課題になる。

胎児心エコーの将来への課題

1. 胎児心エコー検査の保険収載と責任

これまで名前の付いていない胎児の疾患名による検査・治療はほとんど健康保険で保障されなかったが、2010年4月から「胎児心エコー検査」が保険収載された。しかしこの保険適応は、一次スクリーニングに認められたわけではなく、精査

が必要であるという紹介に基づいて行われる場合に限られており、保険請求するには施設基準と検査責任者の基準を満たす必要がある。胎児心エコーが高度の知識と判断を要する上に時間もかけていること、胎児診断することにより心疾患児の予後改善に結びつき、費用対効果があると認められた結果であるが、診断する側も対価とともに責任がより重くなるということであり、これまで以上に診断精度と説明の責任が求められる。

2. どこまで見えるか、見てよいか？ 治療してよいか？

イギリス、アメリカ、カナダ等では、胎児診断は経腹壁エコーでも妊娠13～14週から、経膈プローブで妊娠10週頃から行われるようになってきている。超音波機器が改良されるにしたがって診断精度は上がり、四腔断面で異常が明らかな単心室疾患だけでなく大血管転位やファロー四徴症も妊娠中期の前半で診断可能となってきた。しかし一方で胎児期前半での診断には診断の精度とともにその後の変化を予測しきれない危うさが伴っており、生殖医療の場合と同様に、生命倫理が診断・治療の進歩についていけない状況がある。

胎児診断の究極の目的は胎児治療に結びつけることにあり、欧米では既に重症大動脈弁狭窄や心房間交通閉鎖を伴う左心低形成症候群の胎児に対するカテーテル治療が行われている。この胎児治療の根拠として、同様な症例が圧倒的に予後不良例であった事実を集積した上で治療に踏み出している。本邦でも先端医療の一つである胎児医療に携わる当事者自身が十分に限界を知り、倫理感覚を持ち続ける必要がある。

終わりに

パンドラの箱を開けてしまったのだろうか？

胎児心エコー検査を始めて3年目ぐらいで、新生児死亡例、妊娠中絶例が多くジレンマを感じていた。恩師、故高尾篤良先生（東京女子医大心研小児科名誉教授）とお話した時、「先生、胎児診断はとても面白いのですが、結果がよくなくて…」とついこぼしてしまった。高尾先生は「う～ん…でも、やっぱり見たいんですね」とおっしゃった。妙に納得した。胎児循環器学はいまだにわからないことが多く興味が尽きない。

●文献

- 1) 西畠 信：もっと知りたい先天性心疾患のあれこれ「胎児循環って何?」. 心エコー 2010；11：1216-1226.
- 2) Fauron JC : Fetal cardiovascular physiology. In Textbook of Fetal Cardiology. Allan, L et al eds. Greenwich Medical Media, London, pp31-45, 2000.
- 3) Rudolph AM : Congenital Disease of the Heart : Clinico-physiological Consideration. 3rd ed. Wiley-Blackwell, Chichester, 2009.
- 4) Lange LW, Sahn DJ, Allen HD, et al : Qualitative real-time cross-sectional echocardiographic imaging of the human fetus during the second half of pregnancy. Circulation 1980；62：799-806.
- 5) Kleinman CS, Hobbins JC, Jaffe CC, et al : Echocardiographic studies of the human fetus : Prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac dysrhythmias. Pediatrics 1980；65：1059-1067.
- 6) Rikitake N, Takechi T, Suzuki K, et al : Fetal echocardiography : Structural evaluation of the fetal heart and prenatal diagnosis of congenital heart disease. J Cardiology 1981；11：1319-1327.
- 7) 胎児心エコー検査ガイドライン作成委員会（里見元義ら）：胎児心エコー検査ガイドライン. 日本小児循環器学会誌 2006；22：591-613.
- 8) Allan L : The normal fetal heart. Chapter 4, In Textbook of Fetal Cardiology. ed by Allan L et al. Greenwich Medical Media Limited, London, 2000, p47-53.
- 9) Copel JA, Pilu G, Green J, et al : Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease : The importance of four-chamber view. Am J Obstet Gynecol 1987；157：648-655.
- 10) DeVore GR : The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the fetus. J Ultrasound Med 1992；11：345-348.
- 11) Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH, et al : Prenatal screening for cardiac anomalies ; The value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view. Obstet Gynecol 1994；84：427-431.
- 12) Allan L : The normal fetal heart. Chapter 5, In Textbook of Fetal Cardiology. ed by Allan L et al. Greenwich Medical Media Limited, London, 2000, p47-53.
- 13) 中澤 誠, 高尾篤良, 瀬口正史 : わが国における新生児心疾患の発生状況. 日児誌 1986；90：2578-2587.

特集 循環器の画像診断

2. 心臓CT

金丸 浩, 君島正一¹⁾, 麦島秀雄

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 日本大学医学部附属板橋病院 放射線部門¹⁾

Pediatric cardiac computed tomography - Focusing on pediatric coronary computed tomographic angiography -

Hiroshi Kanamaru, Shoichi Kimijima¹⁾, Hideo Mugishima

Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine
Radiation department, Nihon University Itabashi Hospital¹⁾

Abstract

Coronary computed tomographic angiography (CCTA) has been widely used not only for adult patients but also for children. Pediatric CCTA can provide much information on the diagnosis including congenital coronary anomaly and coronary arterial lesions after Kawasaki disease (KD).

Three drawbacks of CCTA should be discussed such as use of beta-blockade, use of contrast medium, and radiation exposure. Beta-blockade (Metoprolol or Atenolol) is administered at a dose of 0.6 to 0.8 mg/kg without additional use for heart rate control in pediatric CCTA. Lower concentration and viscosity of contrast medium such as Ioversol 320 mgI/ml could be sufficient to facilitate excellent coronary visualization compared with conventional concentration of 350 to 370 mgI/ml in the pediatric population. It is important for lowering radiation exposure to use low voltage condition of 80 kV especially for children with body weight of less than 25 kg.

Pediatric CCTA is often used for the evaluation of coronary arterial lesions especially morphology of calcified giant aneurysm and collateral arteries after KD. We perform combined evaluation of coronary arterial disease including KD using CCTA and myocardial perfusion imaging, and decide the follow-up schedule based on the findings. Further combined evaluation needs to be planned in 6 to 12 months, if discordant findings are ascertained between CCTA and myocardial perfusion imaging.

Pediatric cardiac CCTA should be performed aggressively if those CT scans have diagnostic benefit, although radiation exposure concerning CT use for children should be considered.

Keywords : *Beta-blockade, Contrast medium, Coronary, Kawasaki disease
Radiation exposure*

はじめに

小児の心臓CT診断は先天性心疾患の評価と冠動脈の評価に大別される。先天性心疾患に対しては心内奇形だけでなく大血管の形態および位置異

常の評価に有用であり、外科治療が可能な施設に必須の撮影であるだけでなく、外科治療が可能な施設へ搬送する際に診断確定の検査としても有用である。冠動脈評価は川崎病後遺症や冠動脈奇形

の評価として有用であり、地域医療を実践している病院にとって川崎病の診療機会は多く、ニーズの高い評価法である反面で、心電図同期が基本となっている点など評価対象も細部であり撮影方法に繊細な点が多い。本稿では小児冠動脈評価をテーマとして、1. 小児冠動脈評価になぜCTを用いるのか、2. 当院における冠動脈CT造影検査(以下CCTA)の実際、3. CCTAの欠点克服のために、4. 川崎病巨大冠動脈瘤の自然歴とCCTA読影のポイント、5. 冠動脈障害の複合評価～核医学との複合評価の実際～について述べていく。また、日本大学医学部附属板橋病院小児科のCCTA撮影の特徴として、医師主導、技師主導ではなく医師と技師が常に協調をして撮影を行っている。“2. 当院におけるCCTAの実際”の項では、技師からみた評価の実際として当院の放射線技師から直接にコメントをさせていただく。

小児冠動脈評価に なぜCTを用いるのか

1999年に国内で多列検出器型CTが出現し、臨床応用可能な心臓CT診断の世界が到来した。これにより成人領域の冠動脈形態の診断が、心臓カテーテル検査による選択的冠動脈造影を施行せずに可能となった。2002年に筆者の施設でも多列検出器型CTを利用して、遠隔期川崎病重症冠動脈障害の撮影を施行し臨床応用に成功した¹⁾。しかし、当時の多列検出器型CTでは酸素投与下で約40秒の息止めが必要であり、被ばく線量も多く冠動脈描出が可能となったレベルであった。また息止めと心拍数コントロールの問題から、当時の小児領域の応用としては中学生への施行が限界であった。この小児CCTAの夜明け時代には、小学生以下の冠動脈評価は臨床応用として不可能であり、Table 1に示す小児で冠動脈評価の対象となる疾患の多くは、心臓カテーテル検査による冠動脈造影を施行せざるをえなかった。しかし最近では先天性冠動脈奇形²⁾、大血管転位³⁾や川崎病冠動脈障害⁴⁾でのCCTAに関する報告も散見される。現在では撮影時間の高速化などに伴い、CCTAの対象が乳幼児にまで低年齢化してきている。川崎病冠動脈障害の経過観察や先天性心疾患に伴う冠動脈評価では、経過中に複数回の検査を強いられる

Table 1 小児で冠動脈評価の対象となる疾患

先天性冠動脈奇形	左冠動脈肺動脈起始症 冠動脈瘻 単一冠動脈
先天性心疾患	大血管転位症術前、術後 フォロー四徴症術前
後天性冠動脈異常	川崎病冠動脈障害 血管炎による冠動脈障害

ことが多く、患者さんの身体的、時間的、経済的負担の軽減を考慮すると心臓カテーテル検査を回避できる利点は大きい。川崎病冠動脈障害の評価では、遠隔期評価のみのツールであったCCTAが急性期評価への応用が可能となった。CTとMRIの選択については、筆者は対象疾患と冠動脈の何を診たいのかを考えモダリティを選択するべきであると考えている。CTの利点として空間解像度が優れており、CCTAは冠動脈血流そのものを診ている検査であり、側副血行路や冠動脈バイパス術後の評価に有用である。逆に血栓や内膜肥厚の評価については、2011年現在ではMRIが有用かもしれない。

当院におけるCCTAの実際

小児、特に乳幼児の冠動脈を撮影する上で問題点となるのは、多列検出器型CTであっても、再構成には複数心拍のデータを必要とするため、通常の胸部CTと比較しても被ばく線量が多くなってしまふことである。さらに高心拍の場合、複数心拍からのデータで再構成を行う(セグメント再構成)必要があるが、小児では意思の疎通がうまくいかない場合も多く、呼吸停止不良や体動によるアーチファクトにより冠動脈の評価が困難な場合もある。当院では面検出器CTを使用しており、検出器が体軸方向に320列並び最小スライス厚0.5mmであることから、寝台を移動することなく最大16cmの幅をX線管1回転で撮影することが可能である。これにより成人の心臓であっても1心拍のデータで全体の再構成が可能となる。以下、日本大学医学部附属板橋病院でのCCTAのプロトコルおよび工夫について述べる。

撮影プロトコル：320列面検出器CTでは基本的に心拍数により1心拍での再構成(ハーフ再構成)、

Table 2 日本大学医学部附属板橋病院での小児CCTA撮影条件

	管電圧	管電流*1	回転速度
身長120cm未満, 体重25kg未満	80kV	150~350mA	0.35秒固定
身長120cm以上150cm未満, 体重25kg以上50kg未満	100kV	200~330mA	0.35秒固定
身長150cm以上, 体重50kg以上	120kV	200~270mA	0.35秒固定

*1 小焦点撮影がよい

Table 3 管電圧と小焦点撮影

管電圧	小焦点撮影となる管電流
80kV	410mAまで
100kV	330mAまで
120kV	270mAまで

また複数心拍による再構成(セグメント再構成)を行う。患者の呼吸練習時に装置が心拍を読み取り最良の時間分解能を取得するために、撮影心拍数と撮影時間をオートで表示する機能がある。乳幼児は高心拍であることが多いが、 β 遮断薬を使用しても心拍が低下することがあまり期待できない。そこで時間分解能を考慮するとセグメント再構成となるが、多くは呼吸を意図的に止めることが出来ないために、呼吸停止不良によるアーチファクトが発生する。また3心拍、4心拍分撮影を行うことで被ばく線量が増加してしまう。これらのことを考慮して、当院では個々の患者の状況に応じて撮影プロトコルを決定している。

撮影条件および工夫点: 撮影条件の決定において装置の設置当初は、管電圧120kV一定で撮影していた。しかし当科のこれまでのデータを見直した結果、乳幼児から思春期前の小児では同年齢でほぼ体格(身長、体重)が同じ場合が多く、ある一定範囲内の体格までは被ばく線量を考慮し管電圧80kV、100kVを使用している(Table 2)。また管電流は空間分解能を考えると小焦点での撮影が望ましい(Table 3)。造影方法に関して基本的に造影剤は、ヨード濃度320mgI/mlの中濃度製剤を使用し、総投与量は0.6~0.8ml/kgとしている。22ゲージの留置針でルート確保を行い、インジェクターを使用し造影剤と同量の生食で後押しを行う。注入速度は2.0~3.0ml/秒で、体重20kgの場合では造影剤総投与量は12~16mlであり、3.0ml/秒で注入すると注入時間は約4~5秒となる。撮影タイミングは体軸方向の撮影範囲で中心の断面(左室

と右室が同時に見える断面)でリアルタイムヘリカルにてモニタリング(ポーラストラッキング)をして、左室が造影剤で染まり始める時相でスキャンを行っている。撮影心拍数は心拍の変動が無い場合は1心拍による再構成を基本とし、心拍の変動が大きい場合は2心拍撮影を行い低い心拍のデータから、レトロスペクティブに再構成を行っている。R-R間隔におけるスキャン範囲は、特に高心拍の場合ほぼ全体をカバーする範囲とし、収縮末期、拡張中期のデータで再構成が行えるため、冠動脈ごとの静止位相(異なるデータ)で再構成表示することが可能となる。その他の工夫点として、心臓の大きさに合わせて撮影範囲を決定しX線の照射範囲を極力小さくして撮影すること、逐次近似法を応用した再構成法(AIDR)により、線量を下げても画質の悪化なく撮影が行えるようになるなど、放射線被ばく低減につながる技術を積極的に使用し検査を行っている。幼児の撮影を覚醒した状態で行う場合、撮影室の中で一人になることで不安となり心拍数が安定しないなど、スムーズな検査を行えないことをしばしば経験する。当院では患者のそばにいて声かけをするなど、検査に関わるすべてのスタッフが検査中の不安を与えないように努力をしている。このような小さな配慮も幼児を中心とした低年齢層のCCTA施行上で重要であると考えられる。

CCTAの欠点克服のために

心臓カテーテル検査の選択的冠動脈造影に代わる次世代冠動脈評価として、冠動脈MRIが存在する。MRIとの比較でCCTAの欠点は、 β 遮断薬の使用、造影剤の使用、放射線被ばくの問題があげられる。これらの問題点について日本大学医学部附属板橋病院での経験をふまえて述べる。

1. β 遮断薬の使用

CCTAは β 遮断薬を使用せずに施行でき、臨床的に十分な画像が得られる。一定の心拍数以上の患者のみに β 遮断薬を使用する報告もある⁵⁾。 β 遮断薬を使用しない高心拍下の撮影で画質が良好となる代償は、放射線被ばくの増大である。良好な画質を得るために何をどれだけ犠牲にするかは、現在のところ各施設にゆだねられている状況であるが、当科での2010年12月まで40人を対象とした15歳以下の小児に対する経験では、全例に β 遮断薬をCCTA撮影前に使用している。筆者が小児に対して β 遮断薬の使用を推奨する理由としては、第一に小児を含む若年者は交感神経亢進状態にあることであり、この特徴に対する β 遮断薬使用は理論的といえる。第二に特に乳幼児に対する使用に関して、先天性心疾患の一つであるファロー四徴症の無酸素発作予防に β 遮断薬(プロプラノロールなど)が使用される。当科ではこれまで β 遮断薬としてメトプロロールやアテノロールを使用しており β 遮断薬の種類こそ異なるが、 β 遮断薬が小児において歴史的に長期にわたり使用され臨床的に安全性が確認されている事実がある。当科での初期経験として十分な心拍数低下が認められない場合に β 遮断薬の追加投与を積極的に行っていた。すなわち初回投与を0.8mg/kgで行い、追加投与をその半量0.4mg/kgの目標で行っていた。この方法で副作用を認めたのは20人中1人であり、その1人は体重109kgの肥満であり立ちくらみを認めた。肥満患者の β 遮断薬投与量換算に注意を要する経験であった。Fig.1は初期経験20人を対象とした β 遮断薬追加投与に関する検討結果であり、 β 遮断薬追加投与をしたほとんどで追加投与前後の心拍数に変動を認めなかった。これらの経験に基づき2011年6月現在の当科の β 遮断薬投与の方針としては、最近の喘息発作既往などの合併症がある患者を除き積極的に β 遮断薬0.6~0.8mg/kg投与を行い、基本的には追加投与を行わないこととしている。また特定の心拍数以上の患者への選択的使用については、本撮影直前に精神的動揺から心拍数の増加を認める患者も少なくならず存在し全患者への投与を原則としている。この方法で2010年12月までの40人の経験では、初期の肥満例の副作用出現以外の副作用経験はない。また当

科では β 遮断薬服用前からCCTA撮影後の外来診察まで、全例に副作用チェックシート(Fig.2)を用いて小児科医が経過観察を行っており、 β 遮断薬および造影剤に関する副作用早期発見およびその対応の配慮を行っている。

2. 造影剤の使用

CCTAを施行するには造影剤使用は不可欠である。欠点克服のためには造影剤の種類と投与量および注入速度を工夫する必要がある。造影剤の種類に関しては、これまで成人領域のCCTAではヨードイオン濃度350mgI/ml以上の高濃度製剤が用いられてきたが⁶⁾、高濃度製剤とヨードイオン濃度320mgI/ml以下の低・中濃度製剤の比較で低・中濃度製剤の使用により十分な造影効果を認める

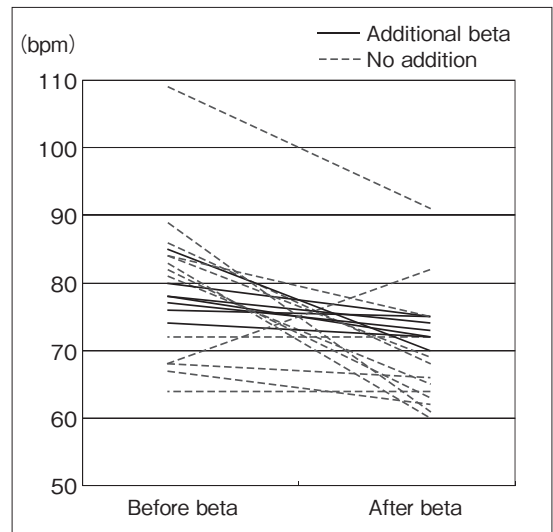


Fig.1 A comparison of heart rate level before and after the administration of beta-blockade on pediatric CCTA : Twenty children with coronary arterial lesions after Kawasaki disease were enrolled for the evaluation of CCTA in the pediatric department of Nihon University Itabashi Hospital. Heart rate level went down to the ideal level in one of seven children administered additional beta-blockade, while no heart rate variation was observed in the other six before and after the administration of beta-blockade.
#CCTA : coronary computed tomographic angiography

氏名		ID	撮影日：平成23年		月	日
			身長		cm	
			体重		kg	
時刻	イベント	β 遮断薬 (量)	心拍数	血圧	蕁麻疹	その他副作用
:	初回測定時			/		
:				/		
:				/		
:				/		
:	β 内服前			/		
:	β 内服			/		
:	β 内服後			/		
:				/		
:				/		
β 再投与 (あり, なし)						
:	β 再投与前			/		
:	β 再投与			/		
:	β 再投与後			/		
:				/		
:	入室時			/		
:				/		
:	検査後			/		
:				/		
:				/		

Fig.2 Checking sheet for the evaluation of unexpected events on pediatric CCTA: Blood pressure, heart rate, and general conditions including allergic reactions are checked for by the pediatrician with present checking sheet during CCTA.

#CCTA : coronary computed tomographic angiography

との検討も散見される^{7,8)}。高齢者の造影では腎障害に対する配慮が重要であり、小児でも同様である。また小児では循環血液量が成人と比較して少量であり、造影剤濃度に加えて粘稠度への配慮が重要である。Fig.3は各製剤の粘稠度の比較であり、低・中濃度製剤では高濃度製剤と比較して粘稠度が低くなっている。選択的冠動脈造影での注入圧と粘稠度に関する報告によれば、小径のカテーテルでは注入圧の負荷がかかりやすく低粘稠度造影剤が安全であるとしている⁹⁾。幼児を対象としたCCTAでは、20ゲージ留置針の挿入は物理的に困難なことが多く22ゲージ留置針による造影が中心となり、幼児では粘稠度の低い低・中濃度製剤の使用が望ましいと考える。造影剤の循環血液量

増加に関して、イオベルソール320mgI/mlはイオヘキソール300mgI/mlと比較して循環血液量増加の割合が少なかったとの報告がある¹⁰⁾。これらの事項を参考に、小児領域のCCTAでは造影効果と副作用の側面から低・中濃度製剤の使用が妥当と考えた。また川崎病冠動脈障害の15歳以下の小児20人を対象として、低・中濃度製剤中ではヨードイオン濃度が高いイオベルソール320mgI/mlを用いてCCTAを施行し画質の妥当性と投与量についての検討を行い、全例で良好な画質が得られ平均造影剤投与量は0.8ml/kgであった。注入速度については2.0~3.0ml/秒で行い、この速度であれば22ゲージ留置針であっても過剰注入圧に達することなく安全であり十分な造影効果を期待でき

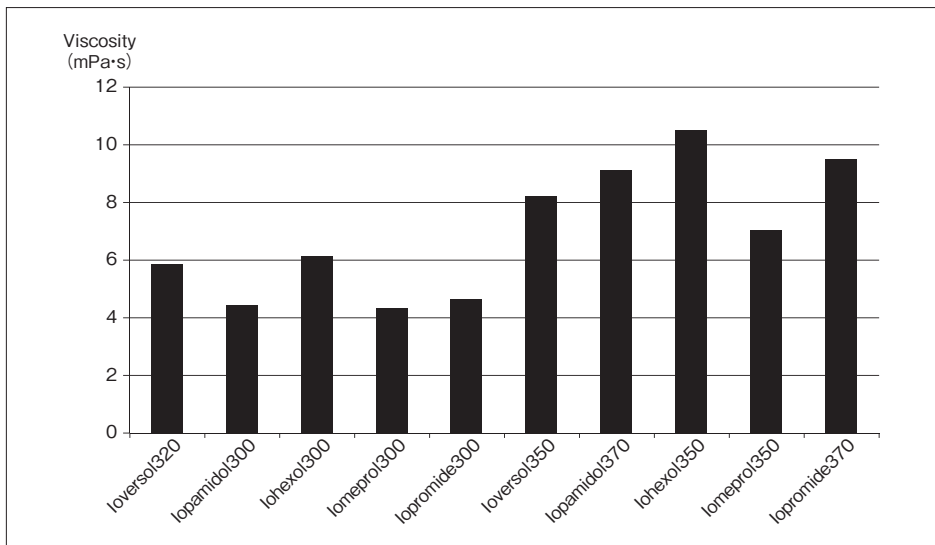


Fig.3 A comparison of viscosity of the contrast medium for CCTA
 Vertical axis shows viscosity of the each contrast medium at a temperature of 37 degrees Celsius. Viscosity of the contrast medium with low concentration is lower than that with high concentration. Data concerning viscosity of the contrast medium are selected from the drug information provided with each agent.
 #CCTA : coronary computed tomographic angiography

る。造影剤減量にむけて今後time-density curveの効果的な利用が必要であるが、成人と異なり小児では年齢、体重によるバリエーションが多くプロトコル作成での課題が多い。

3. 放射線被ばく

CT撮影で放射線被ばくをゼロにすることは不可能である。どのレベルの放射線被ばくが許容されるかについては、診断に有用な画質を確保できるレベルということになる。国際放射線防護委員会(ICRP)の勧告によれば“放射線の使用は必ず損失より利益の大きいもののみを使用すること”としており、筆者の考えはこれを基本としている。重要なことは小児CCTAにおける“診断に有用な画質”の解釈である。CCTAでは成人の場合、石灰化レベル、プラーク性状やステント内狭窄の判定が目的となることが多い。小児では冠動脈奇形の有無や川崎病冠動脈瘤の有無の判定であれば、ボリュームレンダリング像による全体像が把握できれば十分である。側副血行路形成による完全閉塞後再疎通、高度石灰化を伴う巨大冠動脈瘤前後の

狭窄および退縮傾向にある小冠動脈瘤の判定は、ボリュームレンダリング像だけでは不十分でありmultiplanar reconstruction (MPR) 像やtrans-axial像による冠動脈内部の観察が重要である。小児CCTAの放射線被ばくで考慮されるべき事項の第一として“冠動脈の何を診たいかを明確にすること”である。特に撮影担当の放射線技師、読影を担当する放射線科医師と主治医である小児科医による診療が独立している施設では、現場の放射線技師に対して必ず“冠動脈の何を診たいか”を事前に情報提供することが重要である。

CCTAでは呼吸静止が良好な画質を獲得する上で重要であるが、呼吸静止が不可能な乳児の撮影ではより高度な撮影が要求される。しかし重要なことは芸術的な画像ではなく、診断に利益が生ずる画像を目指すことである。例えば乳児の川崎病冠動脈瘤の評価では瘤形成部位である近位部冠動脈の観察ができれば十分であり、冠動脈末梢まで鮮明に描出される画像は臨床的に要求されない。小児CCTAの放射線被ばくで考慮されるべき事項の第二として“年齢と必要な臨床情報を考えて撮

Table 4 小児 CCTA の放射線被ばくで考慮されるべき事項

1	冠動脈の何を診たいかを明確にする
2	年齢と必要な臨床情報を考えて撮影方法を工夫する
3	累積検査被ばくの概算量を知る
4	被ばく低減への意識を持ち実践をする

影方法を工夫する”ことである。

放射線防護と管理が十分に行われている医療放射線被ばくは低線量放射線被ばくである。低線量放射線被ばくによる確率的影響では、組織・臓器障害のしきい値が存在しない。例えば小児の川崎病冠動脈障害の経過観察では、過去は心臓カテーテル検査による選択的冠動脈造影が、現在では CCTA を反復している施設が増加していると予測される。確率的影響を完全に排除することは不可能であるが、反復して検査被ばくを受ける可能性のある小児については、どれだけの放射線被ばくが生じているかの概算量を知り検査計画をたてる必要がある。確率的影響を考慮するのであれば、家族へのインフォームドコンセントを含めて累積検査被ばく量を把握しておくことが重要である。小児 CCTA の放射線被ばくで考慮されるべき事項の第三として“累積検査被ばくの概算量を知る”ことである。

実効線量が臓器別に異なること、同様な撮影条件であっても成人と小児では被ばく量が異なることも、放射線被ばくを考える上で重要なことである。実効線量を算出する上で撮影部位別の係数を利用するが、心臓は胸部として一括されており理想的な係数が使用されているかどうかの問題がある。また成人と小児の比較として日本医学放射線学会、日本放射線技術学会、日本小児放射線学会による小児 CT ガイドライン¹¹⁾によれば、成人と同様な撮影条件の場合では小児の被ばく量は成人の2から5倍になると表記されている。小児 CCTA の放射線被ばくで考慮されるべき事項の第四として“被ばく低減への意識を持ち実践をする”ことである。

川崎病冠動脈障害の評価目的で CCTA を施行した15歳未満22人を対象として、管電圧120kV設定群と80kV設定群で dose length product と画質についての比較検討を行った。平均 dose length

product は120kV群と80kV群で各々402 mGy・cm、77 mGy・cmと有意差を認めたが、両群間で画質に差を認めなかった。80kVによる低電圧撮影でも画質を保持しての撮影が可能であることが小児 CCTA で臨床的に実証された。1施設の成績であるが低電圧撮影による小児 CCTA で、“診断に有用な画質”を得るための線量レベルを知るための指標となるであろう。低電圧撮影で良好な画質が得られることに関する K 吸収端理論によれば、ヨードの K 吸収端は33.4keVで管電圧120kV、80kVでの実行エネルギーは各々48.5keV、41.6keVである。これは管電圧80kVによる撮影が120kV撮影よりもよりコントラストを獲得しやすいことを意味しており、当科では体重25kg未満の患者に対して積極的に管電圧80kVによる撮影を行っている。

小児 CCTA の放射線被ばくで考慮されるべき4つの事項 (Table 4) については、筆者が日常臨床で意識していることであり、小児 CCTA 撮影に関係する放射線技師、小児放射線科医および小児科医にも参考にしていただきたい事項と考えている。

*構築画像についての補足：ボリュームレンダリング像とは Fig.4a に示すような全体像である。Multiplanar reconstruction (MPR) 像は Fig.4b に示すような冠動脈中心部を起始から末梢まで追跡した縦断面像である。Trans-axial 像は Fig.4c に示すような冠動脈走行の軸に対しての横断面像である。

川崎病巨大冠動脈瘤の自然歴と CCTA 読影のポイント

小児 CCTA の対象 (Table 1) として最も多い疾患は川崎病冠動脈障害である。その自然歴を知るとは、小児科医だけでなく放射線科医や放射線技師にとっても有益な情報で、CCTA 読影の際に役立つ情報である。Fig.5 に川崎病巨大冠動脈瘤の自然歴を示す。冠動脈内径が8mmを越える冠動脈瘤を巨大瘤と定義しているが¹²⁾、巨大瘤形成例では退縮をすることは稀で、高度狭窄や完全閉塞による冠動脈急性閉塞に進展する。特に右冠動脈病変では無症候性に完全閉塞をきたし、側副血路形成による閉塞後再疎通を認める例が少なくない。また巨大冠動脈瘤は経過中に内膜肥厚から高度石

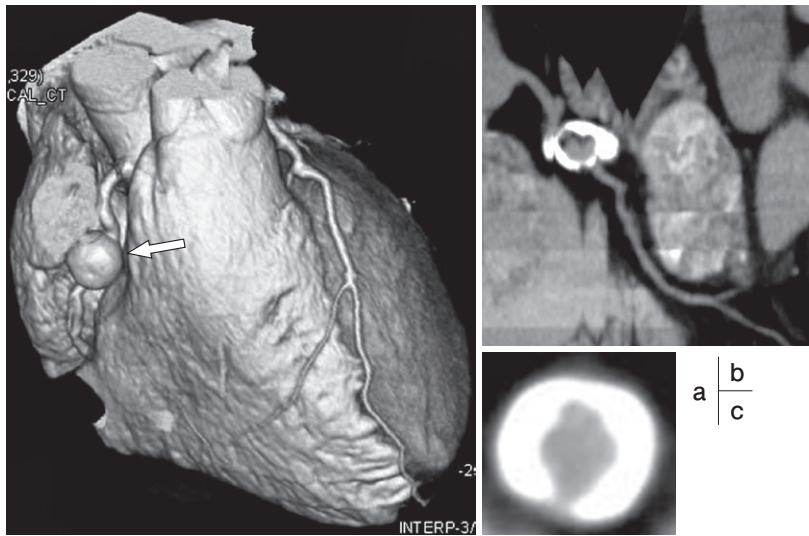


Fig.4 Fifteen-year-old girl with a concentric calcified giant coronary aneurysm after Kawasaki disease : A giant aneurysm (arrow) at the proximal right coronary artery is visualized in the volume rendering image(a). The giant aneurysm includes severe calcification in the multiplanar reconstructed image (b). The severe calcified aneurysm is covered with concentric calcification in the trans-axial image.

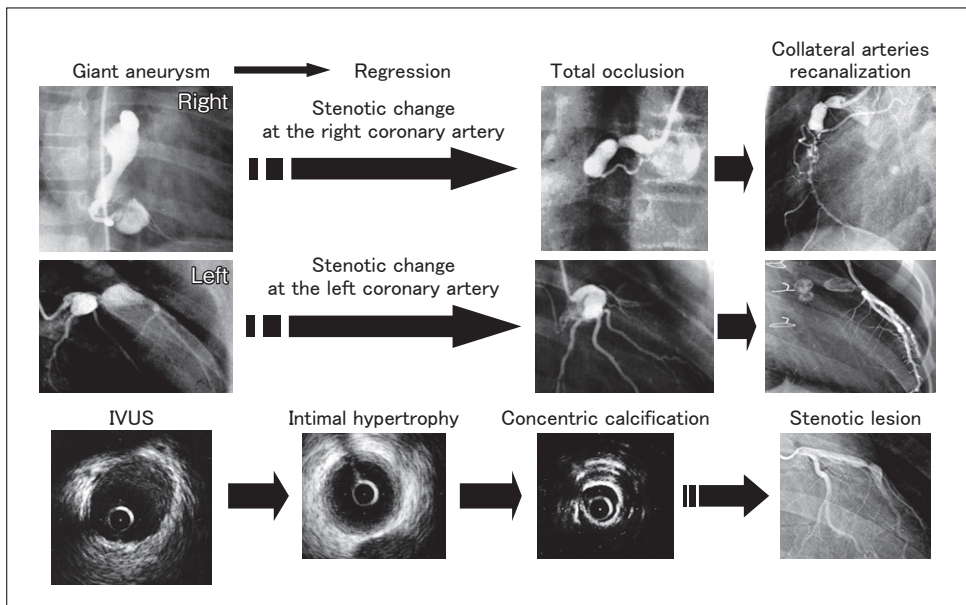


Fig.5 Natural history of giant aneurysms after Kawasaki disease: The clinical progress of the right giant coronary aneurysm at the upper column, the left giant coronary aneurysm at the middle column, and coronary wall of the giant coronary aneurysm evaluated by the intravenous ultrasound at the lower column are noted. The intimal hypertrophy with the giant aneurysm develops to a stenotic lesion as the natural course after Kawasaki disease at the lower column.

Table 5 川崎病冠動脈障害のCCTA読影ポイント

撮影時期	自然歴	読影ポイント
発症～6か月	冠動脈瘤形成, 血栓形成	瘤内血栓の有無および性状 複数冠動脈枝に及ぶ瘤かどうかの判定
6か月～2年	血栓形成, 狭窄の進行, 完全閉塞, 石灰化形成	瘤内血栓の有無および性状 狭窄の有無と進行状況 石灰化の有無と程度
2年～遠隔期	狭窄の進行, 完全閉塞, 石灰化の進行, 側副血行路形成	狭窄や石灰化の進行状況と程度 完全閉塞後の側副血行路形成の状況
遠隔期	新所見として有意狭窄, 完全閉塞	6か月から1年以内に再CCTAを考慮 偽陽性の可能性が強ければ心カテ
遠隔期	内科的インターベンション後	インターベンション部位の開通程度 治療部位末梢の血流程度(造影効果)
遠隔期	冠動脈バイパス術後	吻合部狭窄の有無 吻合部位末梢の血流程度(造影効果) バイパス血管の過伸展の有無

灰化を伴い狭窄性病変に進展することが多く、狭窄評価は治療方針の決定に重要である。高度石灰化近傍の狭窄評価では偽陽性を認めることがあるが、石灰化が全周性か辺在性であるかのCCTAによる判定は治療方針の決定に有用である¹³⁾。川崎病冠動脈障害のもう一つの特徴として側副血行路形成がある。冠動脈瘤形成前後の血管はしばしば高度狭窄を伴い完全に閉塞することもある。そ

の閉塞機転を修復するために側副血行路が発達することが多い。側副血行路形成にはbraid-like lesions, bridging vessels, pericoronary communications (Fig.6)の3つのパターンがある。

Table 5に川崎病冠動脈障害のCCTA読影ポイントを示すが、川崎病冠動脈障害の特徴と巨大冠動脈瘤の自然歴を念頭に置くと理解しやすい。川崎病罹患から6か月ぐらいまでの時期は、冠動脈

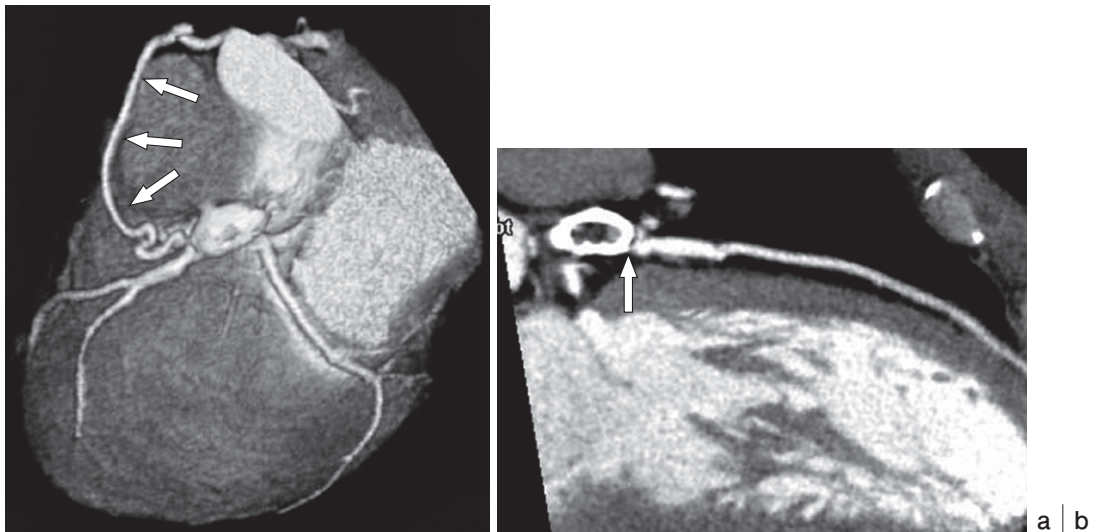


Fig.6 Twenty-year-old man with pericoronary communications after Kawasaki disease : Pericoronary communications are visualized from the left proximal coronary artery to the right one in the volume rendering image (a). Total occlusion (arrow) is detected at the exit of the concentric calcified giant aneurysm in the multiplanar reconstructed image (b).

瘤自身の評価，とくに瘤内血栓の有無についての評価が重要である。その後発症2年までに完全閉塞を含む高度狭窄へ進展しやすく，狭窄性病変の有無とその評価が重要となる。その後の遠隔期に関しては石灰化病変や側副血行路の評価が重要となってくる。内科的インターベンションや冠動脈バイパス術前では高度狭窄の評価が，術後では治療末梢の血流評価が重要であるが，しばしば側副血行路形成など冠動脈形態評価では評価困難な心筋血流バランスを生じている可能性もあり，核医学検査の心筋血流イメージングによる心筋血流評価を併用することが重要と考える。有意狭窄や完全閉塞の新所見を認めた場合は，6か月から1年以内の再CCTAを考慮する。Fig.7は高度狭窄を認め治療適応と考えた6歳の男児であるが，管電圧80kVで撮影し実効線量は2.0mSvであった。

冠動脈障害の複合評価 ～核医学との複合評価の実際～

当科では川崎病を中心とした冠動脈障害に対して複合評価を行っている。Fig.8に当科の心臓1日検査のスケジュールを示す。心臓カテーテル検査による反復入院を強いられてきた川崎病冠動脈

障害の患者および家族にとって，検査時間節約として1日検査の意義は大きい。

核医学検査の心筋血流イメージングによる心筋血流評価の実際について述べる。Fig.9に示すように心筋血流イメージングは核種の違い，安静時と負荷撮像のタイミングでいくつかの方法に大別される。当科では原則としてテクネシウム心筋血流イメージング安静時先行1日法を施行している。当科では従来安静時撮像を塩化タリウムで，負荷撮像をテクネシウム心筋血流製剤で行っていたが¹⁴⁾，小児期から頻回の検査を強えられる患者への放射線被ばく低減の配慮から，安静時撮像を被ばく量の多い塩化タリウムからテクネシウム心筋血流製剤へ変更した。負荷方法についてはエルゴ

Blood exam	Myocardial Perfusion Image (Technetium-99m)	Echo	CCTA	
9:00	9:15	11:30	12:00	14:00~15:00

Fig.8 Time schedule of 1-day cardiac clinic in the pediatrics department of Nihon University Itabashi Hospital

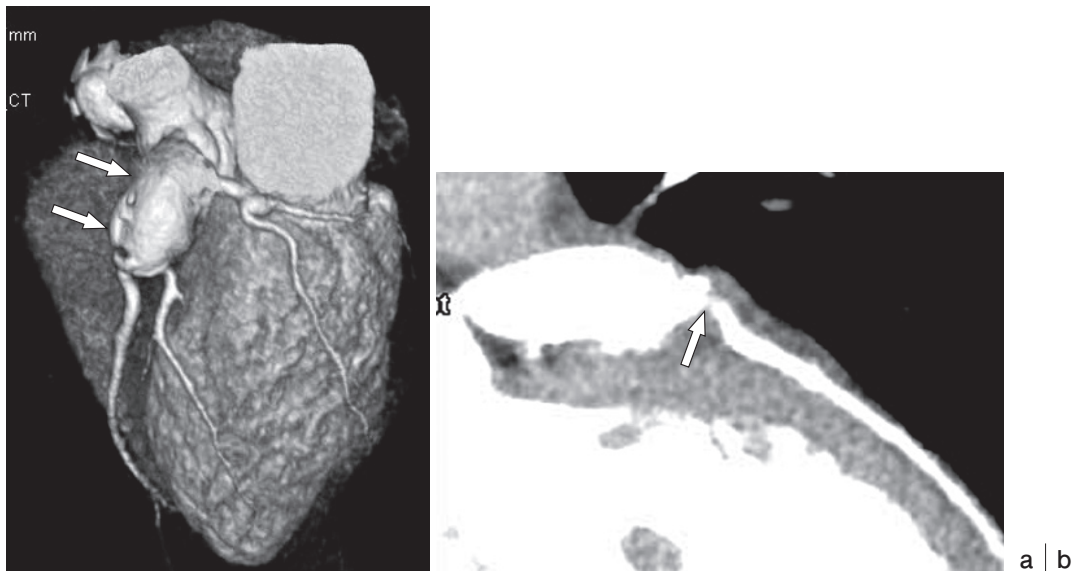


Fig.7 Six-year-old boy with left giant coronary aneurysm after Kawasaki disease : A giant aneurysm (arrows) at the proximal left coronary artery is visualized in the volume rendering image (a). Severe stenotic lesion (arrow) that should be treated is detected at the exit of the giant aneurysm in the multiplanar reconstructed image (b).

メーター運動負荷が可能な年齢では運動負荷を単独で行い、運動負荷単独では負荷が不十分と予測される小学校低学年以下の小児では薬物負荷併用または薬物負荷単独で行う。鎮静が必要な乳幼児では薬物負荷単独で行うが、虚血のリスクが高いまたはリスク不明の患者には2日法として安静時撮像単独とCT撮影をまず施行し後日負荷撮像を行っている。薬物負荷には歴史的にジピリダモール、ATP、ドブタミンによる方法があるが、本邦で心臓疾患診断補助剤として認可をされているのはアデノシンのみであり、当科ではアデノシンを使用しており川崎病の小児に対する安全性の報告もある¹⁵⁾。

CT、心筋血流イメージングを中心とした複合検査による総合評価として最も重要な点は、CTによる冠動脈形態評価と心筋血流イメージングによる心筋血流評価の所見が一致しているかどうかである。当科では経過観察方法を決定するにあたり、これらの所見が不一致の場合、前回検査と比較して軽度の所見進行や軽症の新所見を認める患者では6か月から1年以内に再複合検査を行う方針としている。前回検査と比較して著しい所見進行、重症の新所見の出現や治療適応と考えら

れる患者または再現性の高い不一致を認めた場合には、心臓カテーテルによる選択的冠動脈造影を積極的に行う方針としている。障害部位や病状にあったモダリティの選択が重要であり、その中で低侵襲性検査をどのように活用するかが小児の検査方針として重要である。

おわりに

心臓CT検査では造影剤使用、放射線被ばくの不利があり、CCTAではこれに加えてβ遮断薬使用の不利がある。特に放射線被ばくに対しては、確率的影響を含め慎重に検査計画をたてる必要がある。しかし心臓CT検査が有益である場面は多く、利益がリスクを上回る状況では積極的に使用するべきである。その指標としてCCTAであればTable 4のような放射線被ばくで考慮されるべき事項を整理し、小児科医、放射線科医や放射線技師などの医療者側だけでなく患者家族が納得のいく撮影を施行することが必要である。

小児心臓CTに関する本稿の作成は、日本大学医学部内科学系循環器内科学分野主任教授の平山篤志博士、同放射線医学系画像診断学分野主任教授の阿部 修博士、長年にわたり小児心臓病の指

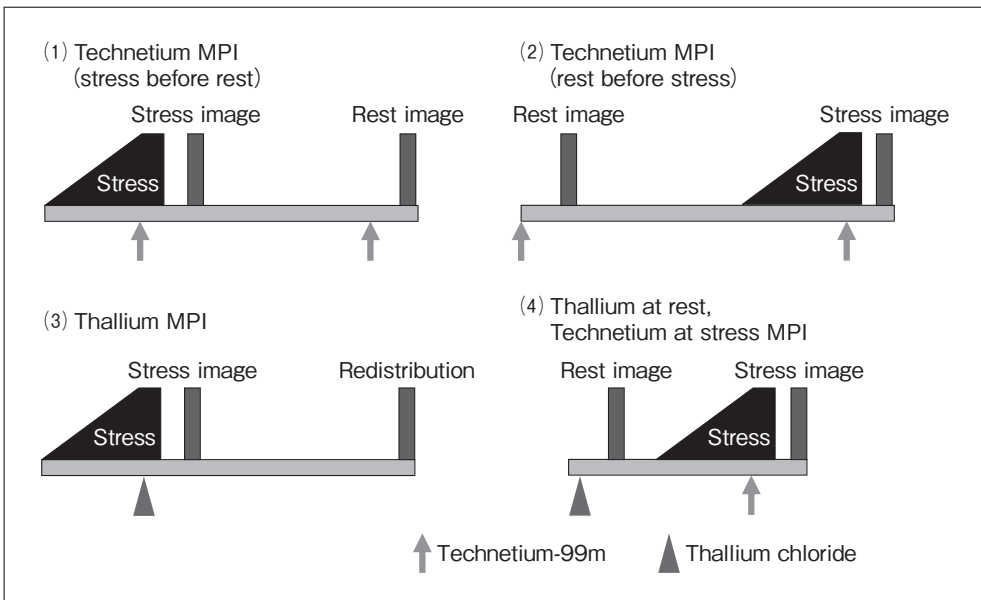


Fig.9 Schedule of the myocardial perfusion image in each method : One-day schedule with rest before stress myocardial perfusion image using technetium-99m is usually performed in the pediatrics department of Nihon University Itabashi Hospital.

導をしていただいている小児科の住友直方博士、唐澤賢祐博士、鮎澤 衛博士およびCT検査室と核医学検査室の放射線技師の方々の理解と援助をいただいたおかげであり深謝いたします。

●文献

- 1) Sato Y, Kato M, Inoue F, et al : Detection of coronary artery aneurysms, stenoses and occlusions by multislice spiral computed tomography in adolescents with Kawasaki disease. *Circ J* 2003 ; 67 : 427-430.
- 2) Tariq R, Kureshi SB, Siddiqui UT, et al : Congenital anomalies of coronary arteries : Diagnosis with 64 slice multidetector CT. *Eur J Cardiol* 2011 Jul 11. [Epub ahead of print]
- 3) Ou P, Celermajer DS, Marini D, et al : Safety and accuracy of 64-slice computed tomography coronary angiography in children after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* 2008 ; 1 : 331-339.
- 4) Kanamaru H, Sato Y, Takayama T, et al : Assessment of coronary artery abnormalities by multislice spiral computed tomography in adolescents and young adults with Kawasaki disease. *Am J Cardiol* 2005 ; 95 : 522-525.
- 5) Zhang J, Fletcher JG, Scott Harmsen W, et al : Analysis of heart rate and heart rate variation during cardiac CT examinations. *Acad Radiol* 2008 ; 15 : 40-48.
- 6) Miller JM, Dewey M, Vavere AL, et al : Coronary CT angiography using 64 detector rows : methods and design of the multi-centre trial CORE-64. *Eur Radiol* 2009 ; 19 : 816-828.
- 7) Johnson PT, Pannu HK, Fishman EK : IV contrast infusion for coronary artery CT angiography: Literature review and results of a nationwide survey. *AJR Am J Roentgenol* 2009 ; 192 : W214-W221.
- 8) 大島秀行, 堀 義孝, 山本弘志, 他 : 多種濃度の造影剤を用いた冠状動脈の描出結果について - 300 mgI/ml, 320 mgI/mlを用いたCTA - . *日本放射線技術学会東京部会雑誌* 2004 ; 92 : 19-21.
- 9) Kern MJ, Roth RA, Aguirre FV, et al : Effect of viscosity and iodine concentration of nonionic radiographic contrast media on coronary angiography in patients. *Am Heart J* 1992 ; 123 : 160-165.
- 10) 佐久間一郎, 佐久間研二, 柿木滋夫, 他 : 非イオン性低浸透圧性造影剤Ioversol静注による循環血液量の変化. *臨床薬理* 1996 ; 27 : 87-88.
- 11) 日本医学放射線学会, 日本放射線技術学会, 日本小児放射線学会 : 小児CTガイドライン〜被ばく低減のために〜. 日本医学放射線学会ホームページ (<http://www.radiology.jp/>).
- 12) 小川俊一, 赤木禎治, 石井正浩, 他 : (循環器病の診断と治療に関するガイドライン ; 2007年度合同研究班報告) 川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン (2008年改訂版). 日本循環器学会ホームページ (<http://www.j-circ.or.jp/>) 公開のみ.
- 13) 金丸 浩, 唐澤賢祐, 市川理恵, 他 : 川崎病重症冠動脈障害のマルチスライスCTによる評価の有用性. *J Cardiol* 2007 ; 50 : 21-27.
- 14) Kim Y, Goto H, Kobayashi K, et al : A new method to evaluate ischemic heart disease : combined use of rest thallium-201 myocardial SPECT and Tc-99m exercise tetrofosmin first pass and myocardial SPECT. *Ann Nucl Med* 1999 ; 13 : 147-153.
- 15) Prabhu AS, Singh TP, Morrow WR, et al : Safety and efficacy of intravenous adenosine for pharmacologic stress testing in children with aortic valve disease or Kawasaki disease. *Am J Cardiol* 1999 ; 83 : 284-286.

特集 循環器の画像診断

3. 小児心臓磁気共鳴画像法 (MRI) : 臨床応用の進歩について

上村 茂

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

Pediatric cardiac magnetic resonance imaging : advances in clinical applications

Shigeru Uemura

Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital

Abstract

Cardiac magnetic resonance imaging (C-MRI) has undergone significant changes in the diagnosis of cardiovascular morphology, function, ischemia and infarction with recent improvements in hardware and software techniques. Cine MRI using steady-state free precession (SSFP) sequence has made clear the contrast between the cardiac lumen and muscle. 3.0T magnet has been established to facilitate multi-phasic 3D contrast-enhanced angiography with breath-holding. This article discusses the current state of 3D contrast-enhanced angiography, cine MRI using SSFP, and phase contrast.

Keywords : 3.0T, Phase contrast cine MRI, Pediatric cardiac MRI

はじめに

本年に生じた原子力発電所の災害事故から放射線被ばくが社会的関心を集めている。

MRI検査法の特徴はこの放射線被ばくを生じない利点を有している。放射線被ばくに敏感な欧米ではCardiac MRI (C-MRI)として小児循環器領域では臨床に広く応用されている。著者らはC-MRIの小児領域および先天性心疾患領域での臨床上的有用性を20年来報告してきたが¹⁻³⁾、本邦でのC-MRIの使用は満足すべき状態には至っていない。ただし、漸次、C-MRIの使用施設が増加している。

今回、先天性心疾患の診断に関連する代表的な信号収集系列(sequence)とその撮影法の特徴(Table 1)につき説明し、特に最近の進歩であるSSFP (steady state free precession) 法^{4,5)}と3T(テ

Table 1 Appropriate indication and pulse sequence for the use of Cardiac MRI

評価方法	評価目的	信号収集系列
形態評価	先天性心奇形 冠動脈	SE Double IR ; T ₁ MRA (TRICKS)
	心筋肥厚 等	SSFP (cine) Fast GE (cine)
機能評価	壁・弁運動	PC cine
	心拍出量 逆流流量	SSFP cine Fast GE cine
心筋性状評価	虚血・心筋梗塞	Perfusion
	心腫瘍	Delayed enhancement Double IR ; T ₁ , T ₂ FAT Suppression

Table 2 Comparison between time-resolved 3D MR-angiography at 3.0 T and cardiovascular CT imaging at multidetector-row CT

	3 Tesla MRI (TRICKS)	MDCT
放射線被ばく	なし	あり
造影剤・副作用 投与量・容量負荷	Gd-DTPA・0.3% 0.4ml/kg・少ない	ヨード系・1% 2ml/kg・あり
空間分解能	MDCTに若干劣る	MRIに勝る
時間分解能	シネMRIではMDCTに勝る	MRIに劣る
任意断面の作成	任意断面で可	MPRは可能
心拍・呼吸の影響	多少あり	多少あり
機械性能による差	大きい	多少あり
撮像時間	TRICKS ; 2~5秒	Dual Source ; 1秒以下
目的血管の 連続3D撮影	可能	関心領域の信号をもとに 1~2相連続撮影は不可
騒音	大	小

スラ)機を用いた検査^{6,7)}の実際、C-MRIの限界についても記載する。

また、代表的心疾患について、MRI法で何がわかるのか、我々の施設で実施している各撮影法によって得た画像および検査結果を示す。

C-MRIの特徴

C-MRIは多列検出器型CT (MDCT) と比較すれば、任意の撮影断面を設定でき、放射線被ばくもない非侵襲的検査法である。また、3T(テスラ)機を用いた造影検査で得られる3次元(3D)像は空間分解能もMDCTと匹敵するようになった(Table 2)。シネMRI法では動画が軽い息止めの短時間で撮影が可能で時間分解能も優れ心機能の評価も正確・容易にできる。さらに、超音波検査法に比べ心・血管の全体像の把握に優れ、骨や肺などの障害なく自在の撮像断面像が得られる。C-MRIの位相画像法を用いれば弁逆流の定量評価も行なえる。心筋虚血・梗塞に関してはMRI造影剤を用いれば心筋シンチ法を凌駕できる検査内容となっている。

C-MRIの欠点としては、ペースメーカー植え込み患者の検査は禁忌であり、ステント・コイル部では映像が出なく(void)なり、不整脈があれば画像は劣化することである^{1~3)}。

また、各種の点滴ラインや機器を使用している

場合、磁場の影響で使用できなく、検査準備に長時間を有し患者状態を変化させる可能性がある。

C-MRI検査についての進歩

信号収集系列(sequence)が急速に進歩し、高分解能高速度撮像法が可能となってきた。特に、SSFP法が実用化され、心腔・血流の信号がより高信号となり、心筋とのコントラストが明瞭となった⁴⁾。また、多チャンネル化した表面コイルを使用すればパラレルイメージ法を用い、撮影時間が1/2以上に短縮できるようになった⁵⁾。その結果、息止め撮影が容易となり、呼吸に基づくアーチファクトが軽減し、画像がより明瞭となった。

3D信号収集系列のKey-hole法⁹⁾を使用すれば時間分解能が飛躍的に上昇し、1秒台で3D像の撮影が可能になってきた。特に3T機が商業ベースで使用可能となり、信号雑音比(S/N)の改善があり、より高速化の実現によって、空間分解能および時間分解能が向上し連続した3Dの撮像が可能となった。

心臓MRIの撮像に関連する基本的事項

信号収集系列(sequence)の名称およびその内容も各装置メーカーによって異なり、画像自体もニュアンスが相違しているため注意が必要である。

1. 代表的な信号収集系列(sequence)とその撮影法の特徴

1) SSFP法(True FISP, FIESTA, Balanced TFE)

SSFP法ではRFパルスを短い間隔で繰り返し照射し定常状態となった際に生じる各種エコーとFID信号を重ねて受信している。SSFP法ではT2緩和時間の長い血液・心嚢水・胸水などは流れの有無に関わらず高信号を呈する。同法はシネMRIや冠動脈MRA、心筋perfusion MRIなどの撮影に使用され最近の心臓MRI検査の中心的な信号収集系列である。

2) 位相画像法(phase contrast法; PC法)⁹⁾

(Fig.1, 2)

位相画像法は双極傾斜磁場をシネMRI法に組み合わせ、位相シフトの変化を撮影画像化する方法である。同法を用いるとあらゆる解剖学的領域の関心領域における流速が測定できる。心時相毎に心腔内や血管内の断面を通過する平均流速を測定できる。同法を用いると非観血的に肺体血流量比や半月弁・房室弁逆流量が定量的に測定できる⁹⁾。

2. Parallel imaging法(SENSE, SMASH, ASSET, iPAT)

本法は複数の受信コイルを用い、その画像間のわずかな差を利用する方法である。そのため、コイル数の逆数に比例して撮影時間の短縮が出来る。本来、造影剤を用いた信号強度の強い撮像法に併用されていたが、SSFP法との相性が良く撮像時間短縮および空間分解能向上に寄与している。

3. MRI造影剤

造影剤投与はT1短縮効果を生じ血液のコントラストを明瞭とする。最近、使用目的の多くは心筋perfusion MRIや遅延造影法のために使用されている。著者らは3T機を使用した連続3D撮影法で造影剤を用いている。

現在、心臓血管系で使用されているMRI造影剤はガドリニウムキレート(Gd)剤である。CT検査で用いられているヨード系造影剤と比較すれば使用量は少なく容量負荷は少なく、副作用発現率も少ない。しかし、腎不全患者では腎性全身性線維

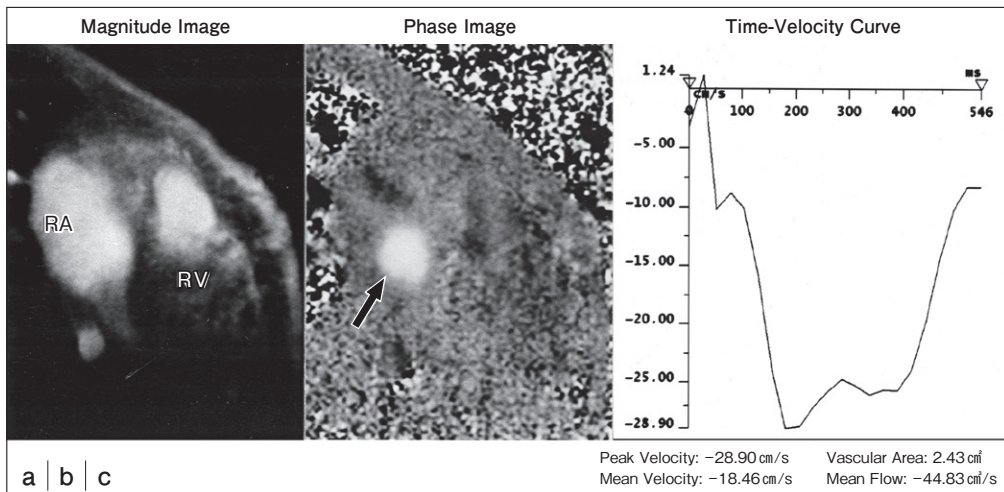


Fig.1 Phase-contrast MR imaging from a 7-year-old girl with ASD (secundum). Direct measurement of the shunt flow through the ASD. The Q_p/Q_s is 2.44 measured by Fick method at cardiac catheterization. The flow through the ascending aortic is 24.10 ml/beat, though the main pulmonary is 53.14 ml/beat and the direct measured shunt flow through the ASD is 24.48 ml/beat by PC MRI. The Q_p/Q_s is 2.20 calculated by phase-contrast MR imaging as the results.

Left figure demonstrates the magnitude image at the same cardiac phase with the phase image. The shape of the ASD is not defined in the magnitude image. Middle figure shows the shape of the ASD by phase contrast (PC) MRI clearly. Right figure shows the time-velocity curve though the ASD.

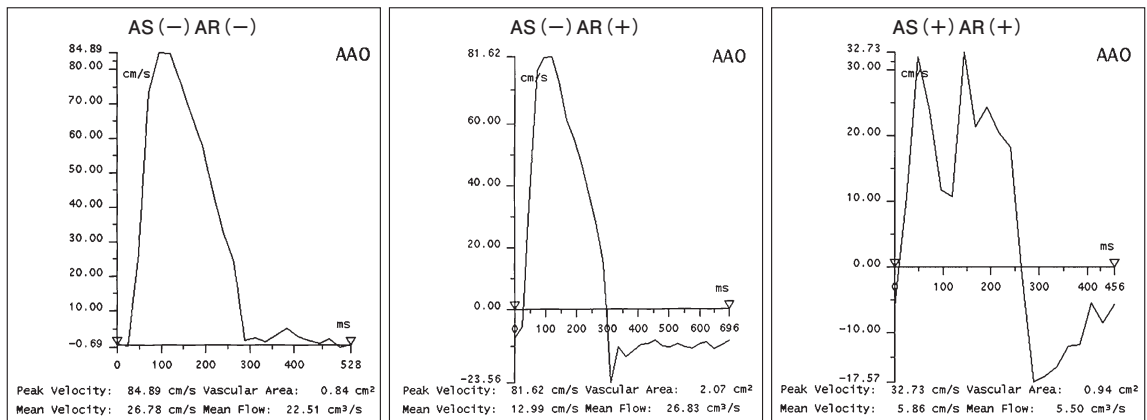


Fig.2 The different shape of the time-velocity curve through the ascending aorta with aortic valve stenosis. Left figure shows the normal flow pattern. Middle figure shows reverse direction during diastolic phase with aortic valve regurgitation. Right figure shows irregular curve during systolic phase with aortic valve stenosis. But the reverse direction curve during diastolic phase is measured clearly and shows regurgitation of aortic valve.

症を遅発発症し致死性的になることが最近判明した。Gd造影剤の腎不全患者への投与は禁忌である¹⁰⁾。

心臓 MR 撮像法の種類と実際

1. シネ MRI 法 (Cine MRI)^{1~3)}

従来のシネ MRI 法は GER 法を用い撮影されている。同一断面で心電図を同期させ異なる心時相毎の画像をそれぞれ収録し、各画像をシネループで動画として観察する方法である。血流のある血管内腔や心腔内は高信号として表示され、乱流を生じると低信号となる。そのため、シネ MRI 法を用いると、短絡血流、弁狭窄・弁閉鎖不全の診断が可能である。さらに左右室の連続した短軸断面を心基部から心尖部まで 10 断面前後で撮影できれば、ワークステーションで心筋の壁運動、駆出率、容積、拡張期機能、心筋重量など心機能の評価が非観血的に定量測定できる。

1) GER 法を用いたシネ MRI 法

従来の GER 法に k 空間分割法を併用し 1 回の息止めで Cine MRI 像の高速撮影が可能となった。ただし、多数の k 空間分割法を用いるほど分解能が悪くなり、画像は劣化するため、脈拍数に応じた k 空間分割数の設定が必要である。一方、GER 法は造影剤による T1 短縮効果を受け鮮明な画像が得られる。

2) SSFP 法を用いたシネ MRI 法 (Fig.3, Fig.4)

SSFP 法はシネ MRI 法の中心的検査法となっている。T2 強調像に近いコントラストを示し、流入効果の少ない停滞した血流でも高信号強度を呈する。そのため、心機能の低下した心不全例にでも良好な血液・心筋コントラストが得られる。通常、parallel imaging 法と併用され、1 断面のシネ MRI 撮像に 10 秒前後の短時間で 1 断面のデータ収集が可能である。

3) タギングシネ MRI 法 (tagging Cine MRI 法)¹¹⁾

同法では低信号の帯 (tag) を撮影断面に様々な方向から直行させ、この帯を含む GER 法を用いたシネ MRI を撮影する方法である。低信号に印加された帯が、血流方向や短絡血流の明示、心筋収縮や拡張の様式の解析が可能となる¹²⁾。

2. Black blood 撮像法

Double IR 法を用い断面の画像を 1 回の息止め (10 秒前後) で撮像する。血流信号が抑制された信号収集系列のためポイントを絞った心筋・血管の迅速な構造診断が出来る。また、T1 強調像や T2 強調像の画像を得ることができ、脂肪抑制法と併用すれば組織性状の診断も出来る。冠動脈壁厚や血管内のアテローム変化の検出にも応用されている。

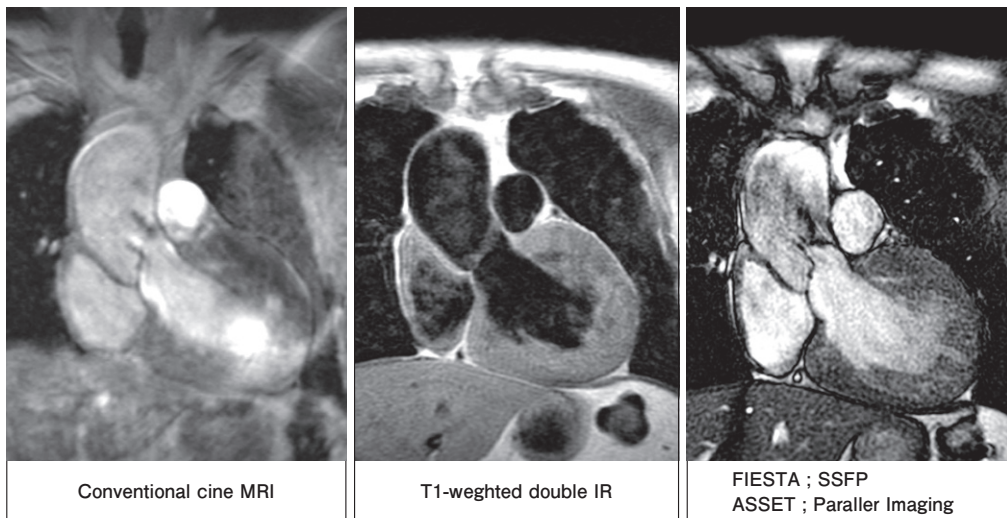


Fig.3 Comparison between the quality of the image taken by different pulse sequences in an adult patient with an aortic valve stenosis, regurgitation and noncompaction of LV. Left image taken with gradient echo mistakenly suggests hypertrophic cardiomyopathy. Middle image taken with T1 weighted double IR mistakenly suggests HCM. Right image taken with steady-state free precession (SSFP) demonstrates noncompaction of LV correctly because the 2 layer structure is delineated clearly.

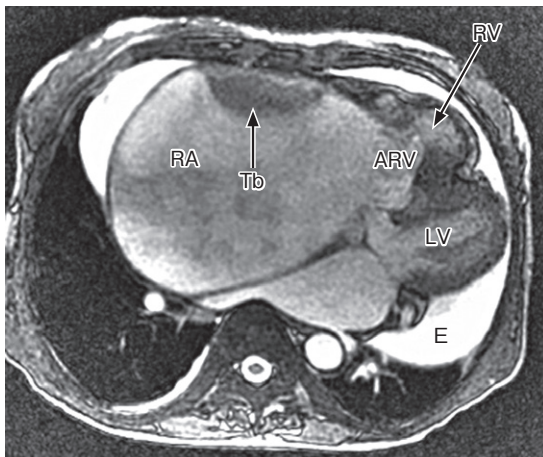


Fig.4 Transverse image during systolic phase from an adult patient with Ebstein disease taken with SSFP sequence. RA; right atrium, ARV; atrialized portion of the right ventricle, RV; right ventricle, LV; left ventricle, E; pericardial effusion, Tb; thrombi.

3. 心筋 perfusion MRI¹²⁾ (Fig.5)

同法はMRI造影剤を急速に静脈注入し、心筋の初回循環 (first pass) の動態を撮像する方法であ

る。このため、非常に高い時間分解能と、心基部から心尖部までの広範囲を網羅するダイナミックな画像を高速に同じ心拍毎に連続して撮像する必要がある。以前はTurbo-FLASH法などの多断面・高速GER法を用いていたが、最近ではfast gradient echo train (FGRET)法が用いられている。FGRET法では1回の励起パルスで4~8つのエコー信号を収集して1画像に相当するk空間に当てはめるため、撮像時間が4~8倍短縮できることとなる。このため、1~2心拍で6~8断面の撮像が可能となった。虚血部は造影剤のfirst passでは造影効果の無い低信号として描出される。

4. 心筋遅延造影法 (late enhancement)¹²⁾ (Fig.6)

造影剤の静脈注入後15~20分後に撮像し、心筋障害部位での造影剤の排出遅延を描出する撮像法である。心筋細胞膜の障害や心筋間質部の増加などで障害心筋部位と正常心筋部位に造影効果 (T1値)が生じる。高い空間分解能を有するdouble IR法で撮像される。

今後、心筋梗塞・心筋線維化など心筋障害の検索に応用可能である。

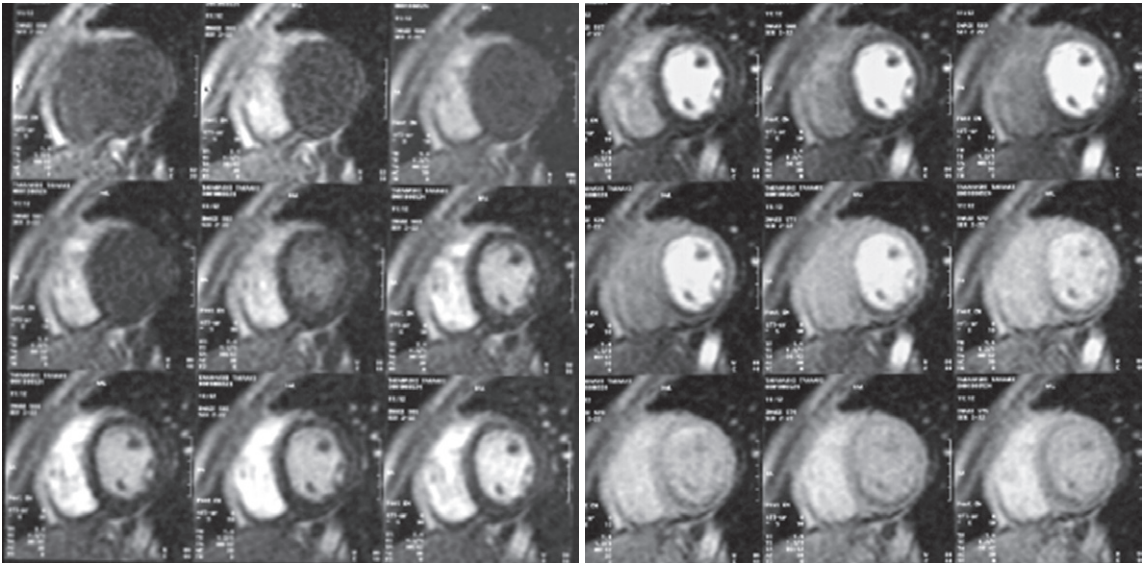


Fig.5 16 contiguous first pass images in a young adult with old myocardial infarction followed by complete occlusion of right giant aneurysm ,10 years earlier. We can recognize easily that the Gd contrast medium is washed away in the order from the RV to the LV and the cardiac muscle. But, a perfusion defect is recognized clearly in the infero-posterior part of LV.

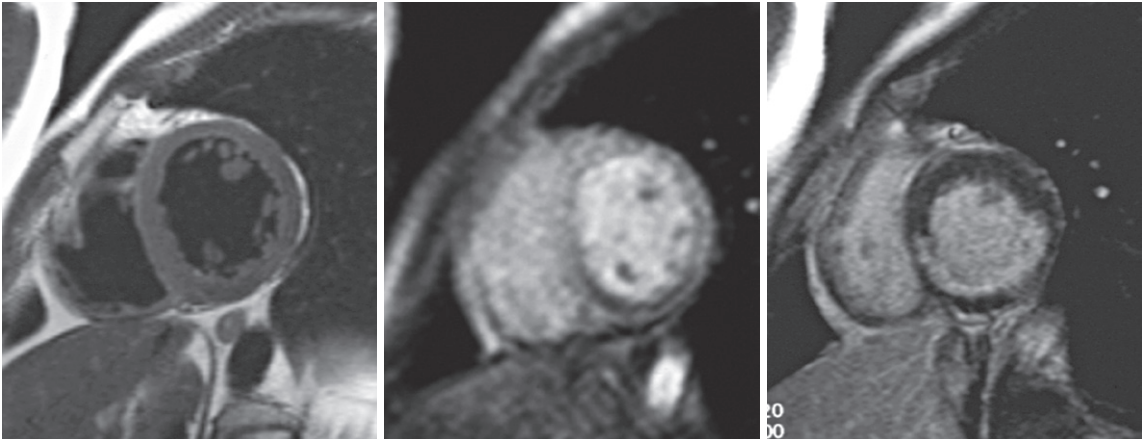


Fig.6 Short axis images taken with different pulse sequences from the same patient in Fig.5. Left image shows no cardiac lesion taken with T2 weighted turbo SE sequence. Middle image shows perfusion defect taken by first pass perfusion sequence. Right image shows late enhancement in the LV muscle. A high signal is recognized in the territory corresponding to the perfusion defect part in less than 1/2 of the wall, and old myocardial infarction is suggested.

5. 冠動脈MR angiography (冠動脈MRA)

同法はMDCTと違い造影剤無しで冠動脈の描出が可能で、カルシウム沈着の影響を受けない利点がある。乳幼児など小児領域では川崎病の冠動脈病変の診断に応用されてきた^{13,14)}。近年、SSFP法の信号収集系列を使用した冠動脈MRAが用いられ、冠動脈像がより明瞭に検出可能となった¹⁵⁾。さらに、RF受診コイルの多列化が進み、横隔膜運動のnavigator echoを用いたwhole heartの信号を収集し三次元冠動脈MRAを撮像できるようになり¹⁵⁾、信号収集時間も3~5分と短縮している。先天性心疾患領域では造影剤を用いない大血管系の検出に応用が可能と考えられる。

6. 造影剤を用いた三次元磁気共鳴血管造影法 (3D MRA) (Fig.7, 8, 9)

Gd造影剤を急速に静脈に注入し血管・心腔を描出する。この際、目的とする部位に造影剤が到達する時間を測定し、撮影を開始する。呼吸を

止め、心電図の同期は無で三次元画像を撮影する。三次元構築法としてVR (volume rendering) 法、MIP (maximum intensity projection; 最大強度投影法) 法とMPR (multiplanar reconstruction/reformatting; 多断面随意再構成) 法がある。同法を用いると肺動脈・肺静脈・大動脈・短絡血管系・大静脈系など心臓内腔以外の血管形態が明瞭に描出できる。

近年、3T機を用いた高速法が普及し連続した高精度画像の多連続撮像が可能となった。

ただし、小児での3T機を用いた心臓血管系の報告は認めていない。

心臓MRIを用いた診断

1. 先天性心疾患の形態診断

先天性心疾患の形態診断では、横断、矢状断、冠状断、の三方向のほか、目的に応じた任意の斜位断を撮影し、上下大静脈、左右心房、左右心室、肺・大動脈、肺静脈と順次診断する。さらに、胸

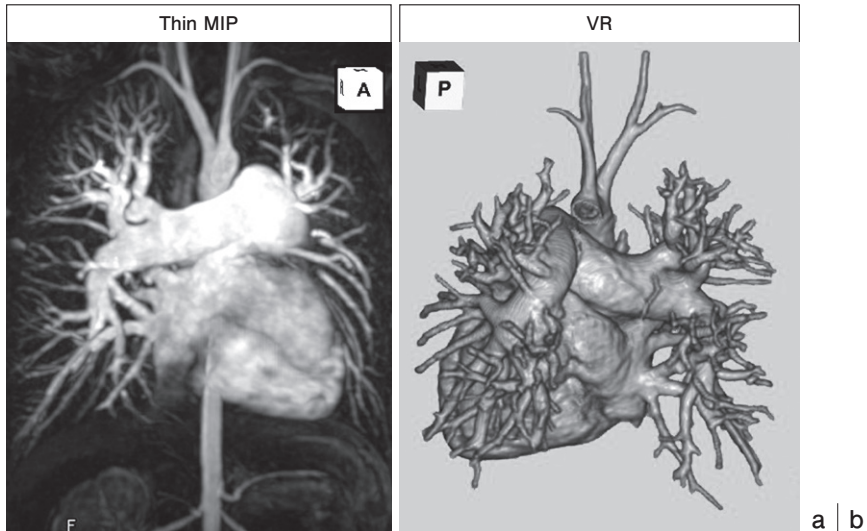


Fig.7 MR cardio-angiographs in a 9-year-old girl with ASD (secundum) and PAPVC (right semi-total type) are taken at 3T and 8 channel-surface coil with breath-holding. Space resolution is 1.2mm x 1.6 mm, slab thickness is 3.0 mm, temporal resolution is 4.0sec, parallel imaging is ASSET factor 2, and number of partitions are 38. Gd is injected at a speed of 3.0ml/sec, total volume is 10.0 ml (0.45/kg), and continuous 11-phases are taken. Left panel shows the connection of rt-PVs into RV by thin MIP. Right panel is VR image seen from the rear. All PVs on the right side are connected into the RA apparently

郭内に占める心臓の大きさや腹部臓器との位置関係も正確に把握できる。特に診断に苦慮することもある複合心奇形・心房臓器錯位症候群などの診断にも有用である。乳幼児など小児で「息止め」が出来ない年齢児の検査では、血液と心筋のコントラストの良いSSFPまたはGER法のシネMRIを

各断面に連続して動画撮影をする。心室や心房の拡大、右室や左室流出路の狭窄の診断は動画的画像として診断が可能である。

造影剤を用いた3D MRAでは、心電図同期を用いず大動脈系、大静脈系、肺動脈(近位部・末梢部)¹⁷⁾、肺静脈などが明瞭に描出できる。特に、修



Fig.8 Oblique MPR images show clearly the connection part between rt-PVS and RA in the same patient of Fig.7.

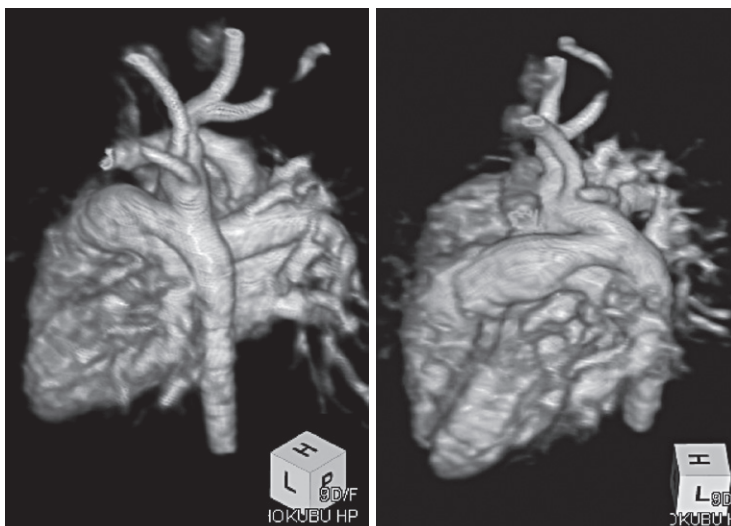


Fig.9

VR images are taken in a 7-day-old girl with PDA, VSD, ASD, PH and 21-trisomy, whose weight is 3044g. Large PDA is recognized, and its size and the 3D position around the PDA can be known clearly.

Parameters of the cardiac MRI are : space resolution is 0.8 mm x 1.0mm, thickness of slab is 1.6mm, number of portions is 36, time resolution is 2.2sec and continuous 13 phases are taken. And, parallel image is ASSET2. Gd is injected at a speed of 0.9ml/sec and total volume is 0.9ml.

正ブラロック・タウジッヒ短絡術やノーウッド手術などの大動脈再建術後、肺静脈還流異常の心内修復術後、グレン手術後など術後の血管系狭窄の観察にも有用である。

2. 短絡・弁狭窄及び閉鎖不全・心機能の診断^{18~20)}

小さな短絡の心室中隔欠損症でも、従来のGER法のシネMRI法では右室と肺動脈を含む冠状断面上で短絡血流が明瞭に検出でき部位診断も可能である¹⁸⁾。

最近、10断面を同時に同一の心時相で撮影できる信号収集系列が開発され、心機能の解析がより正確になった。タギングシネMRI法を用いると血流の方向がより視覚化され、短絡血流などの診断に有用である¹¹⁾。

位相画像法を用いると、肺体血流量比及びすべての半月弁・房室弁閉鎖不全の逆流量を定量的に測定できる。

3. 川崎病の冠動脈病変・心臓合併症の診断^{12,16)}

川崎病の冠動脈瘤・狭窄・カルシウム沈着など冠動脈病変の診断では、MDCTが放射線被ばくを除けば診断価値は高くなっている。しかし、心臓合併症、特に心筋虚血・梗塞の診断についてGd造影剤を用いた心臓MRIはgold standardとしてRI法(心筋シンチグラム法)に勝る結果を示している。今後、放射線被ばくを避ける意味からも、さらに造影心臓MRI法への展開が増加するものと思われる。

結 語

先天性心疾患の形態・短絡・弁逆流及び心機能などの診断に関し、発達した心臓MRI検査は心・血管レントゲン造影法や心臓カテーテル法に匹敵・凌駕する内容を有する。今後、治療には心臓カテーテル手技が、診断には心臓MRI法が用いられると思われる。

川崎病の心臓合併症はMRI造影剤を用いた心臓MRIがgold standardであり、RI法に適宜交代する展開が予測される。

●文献

- 1) 上村 茂, 平山健二, 根来博之, 他: 小児期心疾患に対するMRIの有用性. 小児科 1993; 34: 1559-1566.
- 2) 上村 茂, 武内 崇, 鈴木啓之: 先天性心疾患診断法の進歩—核磁気共鳴画像法—. 循環器科 2003; 53: 4-11.
- 3) 上村 茂, 山邊陽子, 澤田まどか: 先天性心疾患の診断; 核磁気共鳴画像法(MRI)の有用性と限界へのチャレンジ. Heart View 2008; 10: 1176-1187.
- 4) Barkhausen J, Ruehm SG, Goyen M, et al: MR evaluation of ventricular function; true fast imaging with steady-state precession versus fast low angle shot cine MR imaging; feasibility study. Radiology 2001; 219: 264-269.
- 5) Pruessmann KP, Weiger M, Scheidegger MB, et al: SENSE; sensitivity encoding for fast MRI. Magn Reson Med 1999; 42: 952-962.
- 6) Lee VS, Hecht EM, Taouli B, et al: Body and cardiovascular MR imaging at 3.0T. Radiology 2007; 244: 692-705.
- 7) 東野 博, 斎藤 実, 井上祐馬, 他: 3T MRIの臨床; 心. 臨床画像 2007; 23: 1282-1292.
- 8) Korperich H, Gieseke J, Esdorn H, et al: Ultrafast time-resolved contrast-enhanced 3D pulmonary venous cardiovascular magnetic resonance angiography using SENSE combined with CENTRA-keyhole. J Cardiovasc Magn Reson 2007; 9: 77-87.
- 9) Lotz J, Meier C, Leppert A, et al: Cardiovascular flow measurement with phase-contrast MR imaging; Basic facts and implementation. Radio Graphics 2002; 22: 651-671.
- 10) Cheong BYC, Muthupillai R: Nephrogenic systemic fibrosis; A concise review for cardiologists. Tex Heart Inst J 2010; 37: 508-515.
- 11) Kimura K, Uemura S, Handa S, et al: Usefulness of saturation pulses in magnetic resonance imaging of partial anomalous pulmonary venous return. Angiology 2001; 52: 331-335.
- 12) Wagner A, Mahrholdt H, Holly TA, et al: Contrast-enhanced MRI and routine single photon emission computed tomography (SPECT) perfusion imaging for detecting of subendocardial myocardial infarcts; an imaging study. Lancet 2003; 361: 374-379.

- 13) Sigeru U, Kenji H, Hiroyuki S, et al : Coronary angiography and segmented CineMRI in single breath-hold to detect the coronary arterial aneurysm following. Kawasaki disease, in "Kawasaki Disease". Hirohisa Kato (Ed.) Amsterudum, Elsevier Science publisher, 1995, p531-538.
 - 14) 上村 茂, 平山健二, 鈴木啓之, 他 : 息止め法を用いないSegmented k space turbo FLASH法に基づく乳幼児の冠動脈病変の描出. Progress in Medicine 1996 ; 16 : 1767-1771.
 - 15) Weber OM, Martin AJ, Higgins CB : Whole-heart steady-state free precession coronary artery magnetic resonance angiography. Magn Reson Med 2003 ; 50 : 1223-1228.
 - 16) Takemura A, Suzuki A, Inaba R, et al : Utility of coronary MR angiography in children with Kawasaki disease. AJR Am J Roentgenol 2007 ; 188 : w534-w539.
 - 17) Kondo C, Takada K, Yokoyama U, et al : Comparison of three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and axial radiographic angiography for diagnosing congenital stenoses in small pulmonary arteries : Am J Cardiol 2001 ; 87 : 420-424.
 - 18) Arheden H, Holmqvist C, Hansens K, et al : Left-to-right cardiac shunts : comparison of measurements obtained with MR velocity mapping and with radionuclide angiography. Radiology 1999 ; 211 : 453-458.
 - 19) 上村 茂, 武内 崇, 鈴木啓之, 他 : MRI ; 位相画像法を用いた肺体血流量比の測定および房室弁逆流量の定量化の試み. 循環器情報処理 2001 ; 16 : 109-117.
 - 20) 上村 茂 : 僧帽弁疾患の新しい治療戦略 (MRIを用いた僧帽弁逸脱症に伴う僧帽弁閉鎖不全症の診断—特に位相画像法を用いた僧帽弁逆流量測定の有用性について—). 呼吸と循環 2006 ; 54 : 715-722.
-

特集 循環器の画像診断

4. 小児循環器におけるカテーテル治療

星野健司

埼玉県立小児医療センター 循環器科

Catheter intervention in pediatric cardiology

Kenji Hoshino

Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center

Abstract

Following Rashkind's first report on balloon atrial septostomy for infants with transposition of the great arteries in 1966, catheter intervention has achieved popularity as the treatment of choice for congenital heart disease. In the 1970s to 1980s, catheter interventions such as balloon valvuloplasty, balloon angioplasty, coil occlusion, and device closure of cardiac defects, have developed markedly. Recently, balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis, coil occlusion/device closure of the ductus arteriosus and angioplasty/stent implantation for postoperative stenotic vessels have been recommended as the therapy of first choice.

In the last 10 years, transcatheter closure of atrial septal defect using an Amplatzer septal occluder has become a standard procedure. But in some institutions, this technique has not gained quick acceptance because a foreign body is left in the heart. And complications associated with this new device are sometimes life-threatening.

Many of the catheter modes of treatment are replacing standard surgical procedures. However, there has not been a careful, prospective comparison between surgical and transcatheter therapeutic modalities. There are a limited number of reports, on a limited number of patients, describing intermediate-term follow-up results. Long-term results are also needed to assess the efficacy of the techniques.

Keywords : *Congenital heart disease, Catheter intervention, Coil occlusion, Amplatzer septal occluder, Amplatzer duct occluder*

はじめに

先天性心疾患に対するカテーテル治療が確立されたのは約50年前である。1966年にRashkindら¹⁾は、大血管転換症に対する心房中隔裂開術 (balloon atrial septostomy; BAS) の報告を世界で初めて行った。1971年にはPorstmannら²⁾が閉鎖栓による動脈管塞栓術を、1975年にはGianturco

ら³⁾がコイルによる血管塞栓術を報告している。また1982年にはKanら⁴⁾が肺動脈弁狭窄に対するバルーン拡張術を、1983年にはLockら⁵⁾が、血管 (肺動脈) 狭窄に対するバルーン拡張術を報告している。このように海外では、1970～1980年代に先天性心疾患に対するカテーテル治療が急速に進歩した。

日本でも近年、先天性心疾患に対するカテー

テル治療の進歩はめざましい。2005年以降には、amplatzer septal occluder (ASO)による心房中隔欠損閉鎖術・amplatzer duct occluder (ADO)による動脈管塞栓術が相次いで導入され、カテーテル治療の内容は一新した。しかし日本では新しい治療手技に対する認可が遅く、依然として諸外国に遅れをとっている。

本稿では、日本で現在行われているカテーテル治療の中から、代表的な治療(肺動脈弁形成術・動脈管塞栓術・心房中隔欠損閉鎖術塞栓術・血管形成術)について概説する。

主なカテーテル治療

1. 肺動脈弁形成術

(1)肺動脈弁狭窄

肺動脈弁狭窄は先天性心疾患の8~10%に認められる⁶⁾。肺動脈弁尖は癒合し、円錐形あるいはドーム状を呈する。通常弁輪径は正常で、肺動脈は多くの場合狭窄後拡張を示す。右室収縮期圧により、軽症(50mmHg以下)・中等症(50mmHg~体血圧程度)・重症(体血圧以上)に分類される。自然歴を追った報告では⁷⁾、4歳未満で圧較差が40mmHg以上の場合には病態の進行が認められ、圧較差50以上では流出路狭窄・弁尖の線維化・心筋肥大などが出現すると言われている。一方軽症例では、病態の進行はなく治療は必要ないとされている。従って治療の適応は、右室圧が体血圧の50%以上⁶⁾、あるいは右室-肺動脈間の圧較差が40~50mmHg以上、が一般的である。

肺動脈弁狭窄に対するカテーテル治療(percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty; PTPV)は、バルーンカテーテルを用いて弁尖の癒合部を裂開するもので(Fig.1)、1982年にKanら⁴⁾が初めて報告している。我が国でも1980年代からカテーテル治療が行われるようになり、現在では外科手術に代わる手技として確立されている。

手技: 右室圧の測定・右室造影を施行後、先端孔のカテーテルを右室から肺動脈へ進める。ガイドワイヤーの先端(flexible side)を肺動脈内(できるだけ末梢側)に留置した状態で、先端孔のカテーテルのみ抜去する。ガイドワイヤーに沿わせてバルーンカテーテルを挿入し、肺動脈弁の位置に留

置する。1/2稀釈の造影剤でバルーンをinflateする。弁輪部で生じるwaistが消失したらすみやかにバルーンをdeflateする。使用するバルーン径は弁輪径の1.3倍程度で(1.5倍は超えない)、高耐圧のバルーンを必要とすることは殆どない。

(2)純型肺動脈閉鎖

純型肺動脈閉鎖は、出生児の0.041~0.083/1000^{8,9)}、先天性心疾患の3%に認められ、やや男児に多い。頻度は少ないが完全大血管転換・心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖などと共に、新生児期のチアノーゼ型心疾患の原因疾患となる。右室の一次的発生発達障害または弁形成異常が原因と考えられる。形態は、三尖弁・右室・肺動脈弁の状態により様々であり、右室-冠動脈間の交通(右室冠動脈瘻:right ventricle-to-coronary artery fistula; 類洞交通と呼ぶ場合もある)を合併する場合もある。肺動脈弁は、膜様閉鎖が70~80%で残りが筋性閉鎖である。治療方針は、右室の形態と右室冠動脈瘻の有無により異なる。右室は、流入部・肉柱部・流出部の3部分に分けられるが、右室が3部分あり右室依存性の右室冠動脈瘻が無い場合は、右室と肺動脈間に交通を作ることを治療の第一目標とする。従来外科的治療が第一選択であったが、近年カテーテル治療の進歩に伴い、PTPVも行われている^{10~12)}(Fig.2)。

手技: 詳細は、以前報告した通りである¹³⁾(紙面の都合で本編では詳細は省略)。右室造影を行い、右室減圧の適応を確認する。右室流出路へ4 French Judkins右冠動脈カテーテル(ガイディングカテーテル)を留置する。肺動脈弁を0.018 inchガイドワイヤーのstiff sideなどで穿孔する。穿孔後に、ガイドワイヤーを0.014 inchのflexible sideに入れ換え、肺動脈遠位端へ進める。経皮的冠動脈形成術(PTCA)用バルーンカテーテル(4mmを使用する人が多い)をガイドワイヤーに沿って進め、予備拡張を行う。次に目的のサイズ(肺動脈弁径の1.3倍程度)のバルーンカテーテル(Sterling: Boston Scientific社製を使用することが多い)で、拡張を行う。肺動脈弁閉鎖不全の出現を考慮して、過大なサイズのバルーンを使用しないように留意している(3~6か月後に再拡張をする人が多い)。

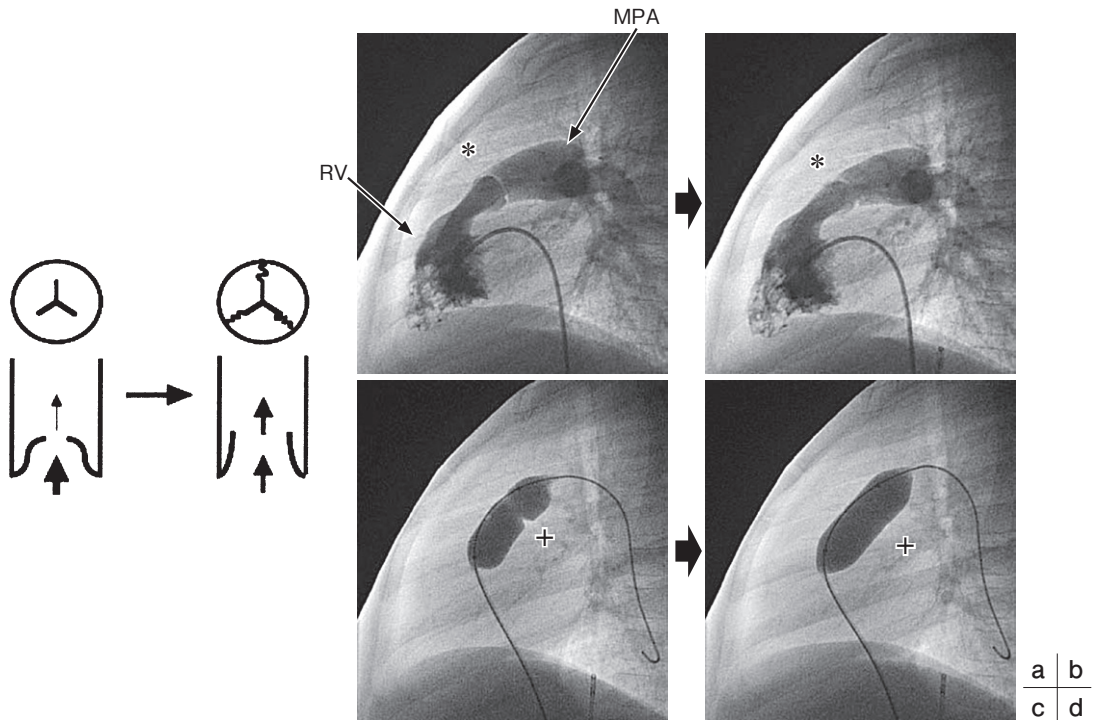


Fig.1 Balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis
 Left panel; Mechanism of balloon valvuloplasty. The fused commissures are broken with balloon dilatation.

Selected frames from lateral view :

RV ; Right ventricle MPA ; Main pulmonary artery

a : Right ventricular cineangiogram before balloon pulmonary valvuloplasty.

* : Thickened and domed pulmonary valve. Thin jet flow prior to balloon dilatation

b : After balloon pulmonary valvuloplasty * : Wider jet flow after balloon dilatation

c : Balloon dilatation catheter placed across the pulmonary valve.

+ : Note the waisting of the balloon during the initial phases of balloon inflation

d : + : Waisting is almost completely abolished during the later phases

2. 動脈管塞栓術

(1)動脈管開存(コイル塞栓術)

動脈管は正常の新生児では生後1～2日で閉鎖する。新生児期以後まで閉鎖しない場合は、動脈管開存と診断される。動脈管開存は、満期産の1/2000、先天性心疾患の5～10%に認められる¹⁴⁾。家族内での発症もあり、12番染色体の関与を示唆する報告がある¹⁵⁾。太い動脈管は肺高血圧症を合併し、乳児期に心不全を生じる場合がある。細い動脈管は心不全を起こすことは殆どないが、細菌性心内膜炎を合併する危険性がある。

動脈管開存に対するカテーテル治療は、1970年

代のPorstmannら²⁾の方法、1980年代のRashkindら¹⁶⁾の方法など様々な方法¹⁷⁾が報告されてきた。小さな動脈管に対しては、北米を中心にGianturcoコイルなどの金属コイルを用いた塞栓術が有効であると報告され^{18,19)}、ヨーロッパではコイルの近位端にねじ込み式の着脱機構を有するコイル(PDA detachable coil, Cook社製)が開発された。日本ではPDA detachable coilが1996年12月に保険収載され、1997年2月から販売された。これにより、我が国でも動脈管開存に対するカテーテル治療が本格的に開始されたが、3～4mmを超える太い動脈管はコイル塞栓術が困難であった^{20,21)}(Fig.3)。

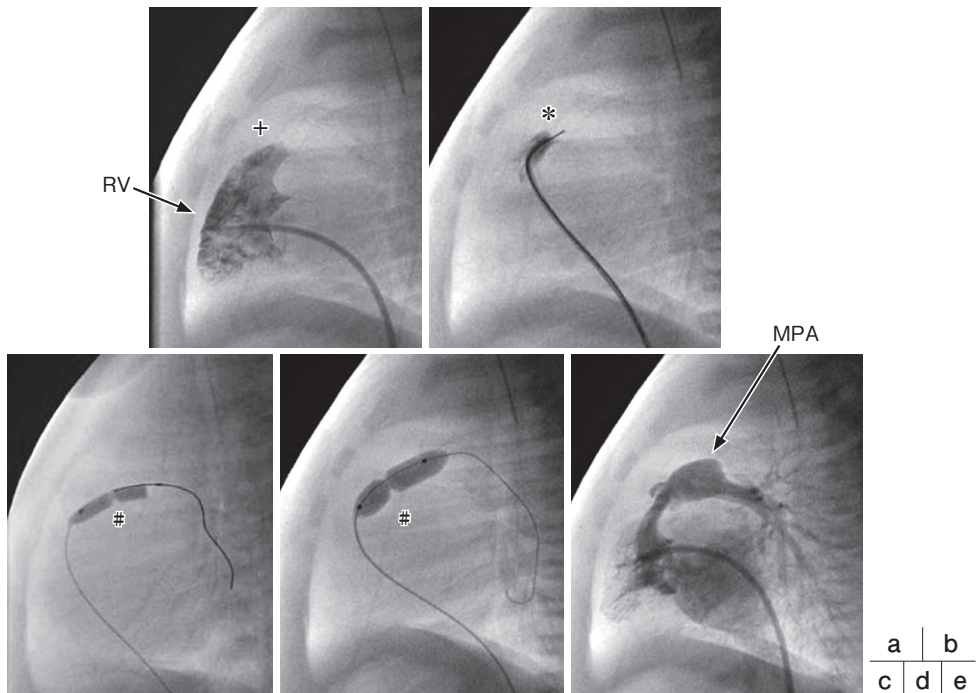


Fig.2 Balloon valvuloplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum

Selected frames from lateral view

RV ; Right ventricle MPA ; Main pulmonary artery

a: Right ventricular cineangiogram before balloon pulmonary valvuloplasty

+ : atretic pulmonary valve

b: Perforation of atretic pulmonary valve using guide wire

*: stiff side of 0.018 inch guide wire

c: Balloon dilatation catheter placed across the atretic pulmonary valve.

: Waisting of the balloon during the initial phases ; using PTCA balloon (4mm)

d: # : Waisting of the balloon; using Sterling balloon (7mm)

e: After balloon pulmonary valvuloplasty. Pulmonary flow across the pulmonary valve is recognized.

a	b
c	d e

手技: 心血管造影 (RAO 30°・側面像の2方向: 造影剤1ml/kg前後を1~1.5秒で下行大動脈で注入) で動脈管の正確な形態診断・径の測定を行う。コイルの径は動脈管最狭部 (通常肺動脈側) の2倍以上を選択, コイルの巻き数は膨大部の大きさ・形態から, 膨大部内に収まる最大巻き数を選択する (通常5巻きを使用することが多い)。動脈管の形態・施設の治療方針により, 大動脈側から留置する場合と肺動脈側から留置する場合がある。

大動脈側からの留置: デリバリーカテーテル

(5French multipurposeカテーテル) を, 下行大動脈から動脈管を経由して肺動脈へ進める。肺動脈側にコイル1巻き弱を出して, 最狭部に引き寄せる。肺動脈側のコイルが最狭部に固定された状態で, 下行大動脈側で2~3巻き目をデリバリーカテーテルから引き出し, 素早く膨大部に引き入れる。さらに形状を整えながら, 4~5巻き目を膨大部に留置する。左肺動脈・下行大動脈にコイルの突出が無いことを確認後, コイルをデタッチする。
肺動脈側からの留置: 肺動脈から動脈管を経由し

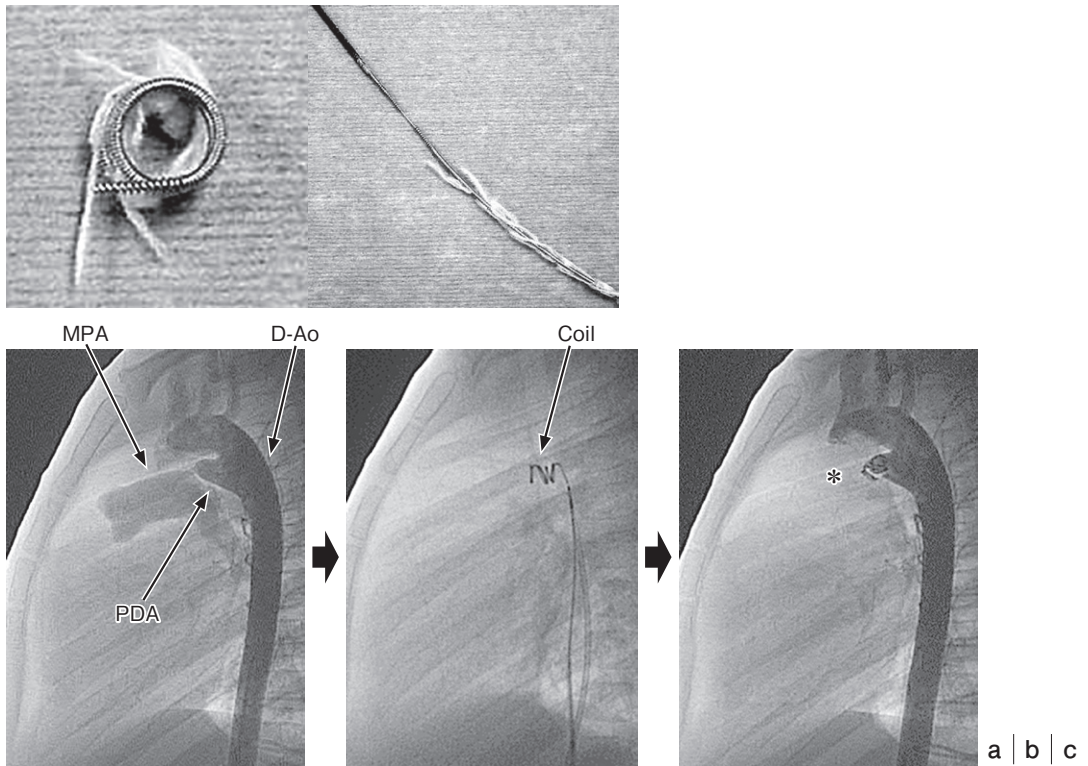


Fig.3 Coil occlusion of the ductus arteriosus

Upper panel ; PDA detachable coil ; Cook Inc.

Selected frames from lateral view

MPA : Main pulmonary artery PDA : Patent ductus arteriosus

D-Ao : Descending aorta

a : Aortogram before coil occlusion. Contrast medium is injected at descending aorta. Flow across the PDA to MPA is recognized.

b : Coil is positioned at the PDA from D-Ao.

c : Aortogram after coil occlusion

* : The flow across the PDA is completely abolished.

て下行大動脈へウエッジカテーテルを進め、デリバリーカテーテル (5 French multipurpose カテーテル) と入れ換える。デリバリーカテーテルにコイルを挿入後、1巻き分をカテーテル内に残し、下行大動脈側に残りのコイルを出して、膨大部に引き入れる。下行大動脈側のコイルが ampulla に固定された状態で、デリバリーカテーテルを肺動脈へ引き戻し、肺動脈側へ1巻き弱を留置する。左肺動脈・下行大動脈にコイルの突出が無いことを確認後、コイルをデタッチする。

(2)動脈管開存 (Amplatzer 閉鎖栓での塞栓術)

ADO (Amplatzer 動脈管閉鎖栓) による動脈管塞

栓術は、1998年に Masura ら²²⁾ が最初に報告し、2003年には米国FDAで認可された²³⁾。ADOは形状記憶性を有するニチノール (ニッケル・チタニウム合金) メッシュ形状と、ポリエステル繊維で構成される。日本では、2008年12月に保険収載、2009年6月から認可施設のみで使用可能となった。動脈管開存の治療戦略はADOの出現で大きく変化した^{23, 24)}。コイル塞栓術は3mm以下の細い動脈管が対象であったが、ADOは2mm以上の太い動脈管が対象で16mmまで閉鎖可能とされる (日本では12mmまでが対象とされている)。このため、現在ADOでは適応外となっている小さい患児 (6か月又は6kg

未満、未熟児PDA) 以外は、殆どがカテーテルでの治療が可能となった。2010年に当センターで動脈管開存に対して治療を行った30名中、カテーテル治療を行ったのは21名(16/21はADOを使用)であった。過去12年間のカテーテル治療の割合(54% : 125/233)に比べ、カテーテル治療の比率が著明に増加した。また、現在治療の対象外となっている小さい児でも、ADOを用いた治療が多数報告されている^{25,26)}。5~6kg以下の乳児、さらには未熟児でも治療が可能という報告もある²⁷⁾(Fig.4)。**手技**：コイルと同様の手順で、肺動脈側から塞栓術を行う。肺動脈から動脈管を経由して下行大動

脈へwedgeカテーテルを進め、デリバリーカテーテル(TorqVue 180°; AGA Medical)と入れ換える。デリバリーケーブルに閉鎖栓を装着し、デリバリーカテーテルに導入し、閉鎖栓を下行大動脈まで進める。下行大動脈側に閉鎖栓のスカート部を出して、膨大部に引き入れる。スカート部が膨大部内で固定された状態で、デリバリーカテーテルを肺動脈側へ引き戻し、閉鎖栓円形部分を留置する。円形部分が肺動脈側へ1~2mm出て固定され、左肺動脈・下行大動脈に閉鎖栓の突出が無いことを確認後、閉鎖栓をデタッチする。

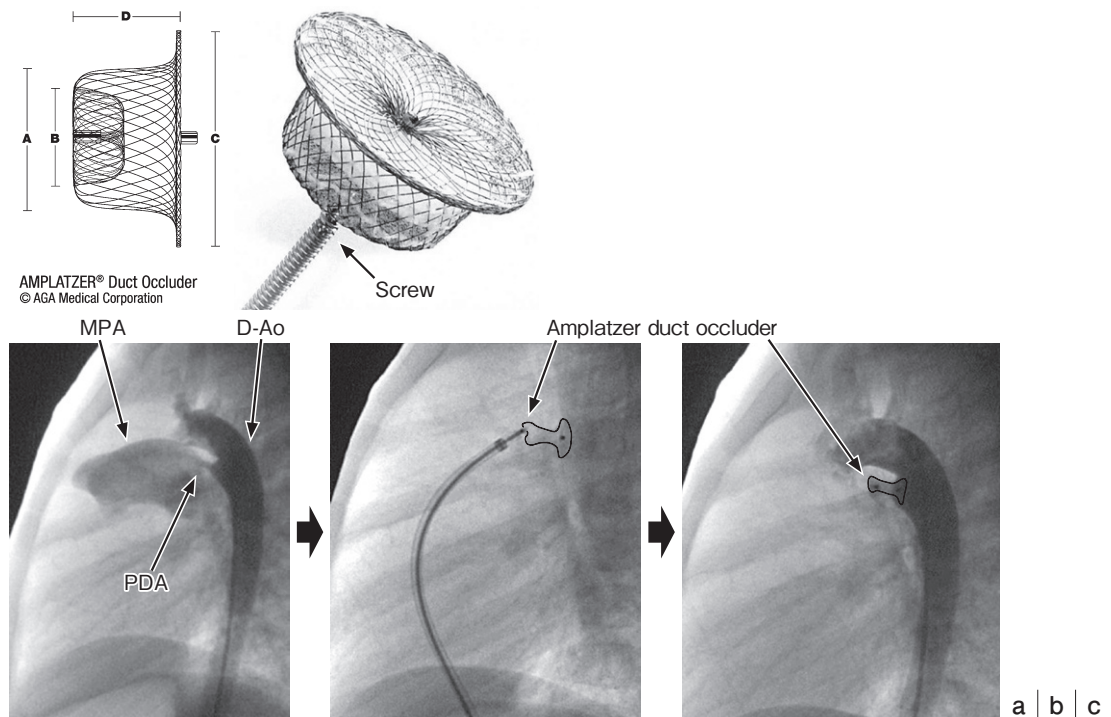


Fig.4 Transcatheter closure of the ductus arteriosus using Amplatzer Duct Occluder
Upper panel ; Amplatzer Duct Occluder (ADO); AGA Medical Corporation
Selected frames from lateral view

MPA : Main pulmonary artery PDA : Patent ductus arteriosus
D-Ao : Descending aorta

a : Aortogram before device occlusion. Contrast medium is injected at descending aorta. The flow across the PDA to PA is recognized.

b : ADO is opened in the PDA from PA. The device is still attached to the delivery cable.

c : Aortogram after release of the device. The flow across the PDA is completely abolished.

3. 心房中隔欠損閉鎖術・塞栓術

心房中隔欠損

心房中隔欠損は、出生児の1/1500、先天性心疾患の6～10%に認められる^{28,29}。女性の頻度が高く、女性：男性の比率は2：1である。家族内発症もあり、NKX2.5とGATA4遺伝子のheterozygous mutationsがfamilial ASDの原因として同定されている³⁰。短絡量が中等度以下の心房中隔欠損は、小児期は無症状で経過する場合が多い。短絡量が中等度を超える場合は、疲労感・息切れなどの症状が出る場合がある。稀に、乳児期に発育障害・心不全・頻回の呼吸器感染症などを合併する場合がある³¹。

大部分の心房中隔欠損は乳幼児期に症状が出ることは稀であり、自然閉鎖する場合があるため、治療時期は4歳以降が一般的である。多量の短絡がある場合は、乳児期に治療が必要となる場合がある。長期間の右心系への容量負荷は、心筋の不可逆的変化・それに伴う不整脈・早期死亡の原因となるため、治療時期は10代を超えない方が良いとされる。

心房中隔欠損に対するカテーテル治療は、1976年にKing³²らが報告したdouble umbrella閉鎖栓

による治療が最初である。その後、Rashkind ASD occluder, Lock-USCI clamshell occluder, Cradio SEAL device, the Sideris buttoned device, ASD occlusion system, Das-Angel wings occlusion device, Amplatzer septal occluder (ASO), CardioSEAL/STARFlex devices (CS/SF), など様々な閉鎖器具が開発・使用されてきた³³。しかし、閉鎖栓の破損・塞栓、太い留置システム、残存短絡などの問題点があった。2001年12月に、FDAは心房中隔欠損の閉鎖栓として唯一ASOを認可した。近年ASOの中～長期予後が報告され、Masuraら³⁴は151例の平均6年間(4.7～9年)の経過観察を行い、3年間で完全閉鎖が得られ、死亡・重大な合併症はなかったと報告している。またButeraら³⁵はASOとCS/SF deviceを比較し、残存短絡・透視時間などでASOが優れていると報告している。ASOの重大な合併症はびらん(erosion)・閉鎖栓の脱落で³⁶、米国ではびらんの頻度は0.1%と報告されている(通常72時間以内だが1例は3年後に発症)。日本ではびらんの頻度は約0.2%と高く(現在までに6例)、3か月後・6か月後とやや遅れて発生している場合が多い。また閉鎖栓の脱落は、日本では現在までに6例報告されている(Fig.5)。

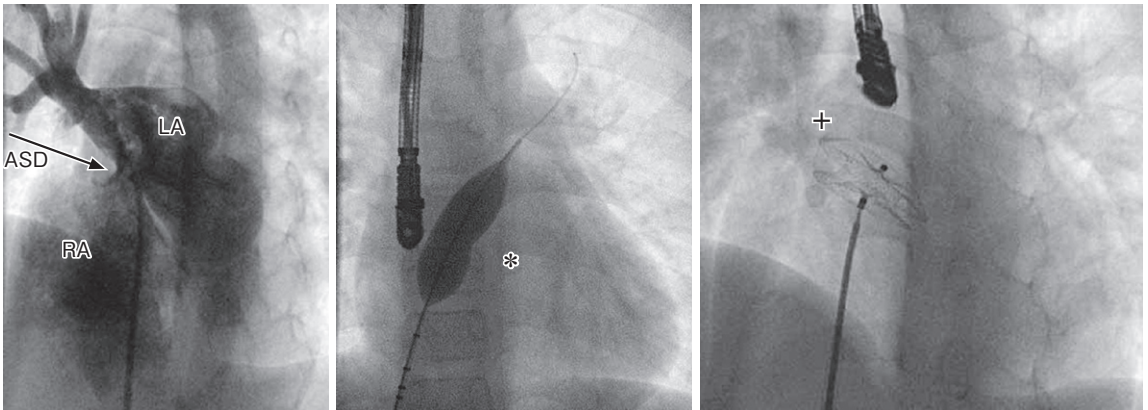


Fig.5 Transcatheter closure of atrial septal defect using Amplatzer septal occluder a | b | c
 Selected frames from frontal (b) and LAO 30° & cranial 30° (a, c) view
 LA : Left atrium RA : Right atrium ASD : Atrial septal defect
 a : Cineangiogram at left upper pulmonary vein. The flow across the ASD to RA is recognized (arrow).
 b : Balloon sizing * : Waisting of the balloon at the position of ASD
 c : Amplatzer setal occluder is opened at the position of ASD.
 + : Amplatzer setal occluder ; still attached to the delivery cable

手技：全身麻酔下で経食道エコー (TEE) を挿入して実施する。TEEで欠損孔の径・辺縁の壁 (rim) を測定する。通常のカテーテル検査 (心内圧・酸素飽和度の測定) を行い、右肺静脈で造影を行う。サイジングバルーンで欠損孔の径を計測し、閉鎖栓のサイズを決定する (通常計測値+1mm前後)。右心房から心房中隔欠損を経由して multipurpose カテーテルを左上肺静脈へ進め、デリバリーカテーテル (TorqVue 45°; AGA Medical) と入れ換える (デリバリーカテーテルは左心房内へ留置する)。デリバリーケーブルに閉鎖栓を装着し、デリバリーカテーテルに導入し、閉鎖栓を左心房まで進める。左心房側の閉鎖栓を展開後、デリバリーカテーテルを中心に全体を右心房側へ引き込む。右心房側の閉鎖栓を展開後、デリバリーカテーテルを軽く押し戻し、中隔を挟み込む。辺縁・弁などの圧迫が無いことを確認後、閉鎖栓をデタッチする。

4. 血管形成術

血管狭窄

血管 (肺動脈) 狭窄に対するバルーン拡張術は、1983年に Lockら⁵⁾により初めて報告された。現在、肺動脈狭窄・大動脈縮窄など血管狭窄病変に対するカテーテル治療は、確立された治療手技となっている。カテーテル治療は、バルーンカテーテルによる血管拡張術後と、ステント留置術がある。血管拡張術は、バルーンカテーテルにより内膜・中膜に亀裂を生じることで血管を拡張する。亀裂を生じた血管は、remodelingにより修復されるが、再狭窄となる場合もある。ステント留置術は、小児では成長の問題があるため、バルーンカテーテルでの血管拡張が期待できない場合に適応となることが多い。血管狭窄は、nativeの狭窄病変・術後の狭窄病変ともにカテーテル治療の対象となる。術後の狭窄病変は殆どの場合カテーテル治療が第一選択となるが、nativeの狭窄病変 (特に大動脈縮窄) は動脈瘤等の合併症があり、施設により治療戦略が異なる (Fig.6)。

手技 (バルーン拡張術)：通常のカテーテル検査 (心内圧・酸素飽和度の測定) を行い、狭窄部位で造影を行う。狭窄部径を測定後、先端孔のカテーテルで狭窄部位を通過させ、入れ換え用のガイド

ワイヤーを留置する。ガイドワイヤーに沿ってバルーンカテーテルを挿入し、狭窄部位にバルーンの中央部が位置するように調節する。バルーンカテーテルの耐圧を超えない範囲で、waistが消失するまでバルーンをinflateする。バルーンのwaistが消失したら、直ちにバルーンをdeflateする。術後病変の一部では、高耐圧のバルーンカテーテルでも拡張不可能の場合がある。このような場合は、バルーン表面に刃が装着された、カッティングバルーンなどを使用する場合がある。バルーン径は、狭窄部の2~3倍の径を選択することが多い。耐圧が高く、シャフトが細く柔らかいバルーンカテーテルが理想であるが、その病変に応じて至適なバルーンカテーテルを選択することが重要である。

手技 (ステント留置術)：上記と同様に、狭窄部位を通過させて、入れ換え用のガイドワイヤーを留置する。ガイドワイヤーに沿ってロングシースを狭窄部位に留置する。ステントがマウントされたバルーンカテーテルをロングシースに導入し、ステントを狭窄部位まで進める。造影を繰り返し、注意深く位置確認をして、至適位置と判断されたらバルーンカテーテルをinflateする。バルーンが十分拡張されたら、バルーンをdeflateする。必要に応じて、追加バルーンを行い、形状の調整などを行う。

将来の展望

成人同様に小児循環器領域でも、カテーテル治療の進歩はめざましい。肺動脈弁狭窄・動脈管開存・術後の血管狭窄などに対する治療は、殆どの場合カテーテル治療が第一選択として確立されている。心房中隔欠損・大動脈弁狭窄・純型肺動脈閉鎖などに対する治療は、外科手術を優先させる施設もあるが、カテーテル治療を積極的に行う施設が多い。海外では、心室中隔欠損に対するカテーテル治療・肺動脈弁閉鎖不全などに対する右室流出路への valve stent の留置^{37,38)}・大動脈弁狭窄に対する prosthetic heart valve の留置^{39,40)} など、新しい治療が臨床応用されている。

今後、日本でもこれらの新しい治療方法が導入され、カテーテル治療の重要度はさらに増すと考えられる。一方、新しいカテーテル治療は、生命に危険が及ぶ重篤な合併症を生じる場合がある。

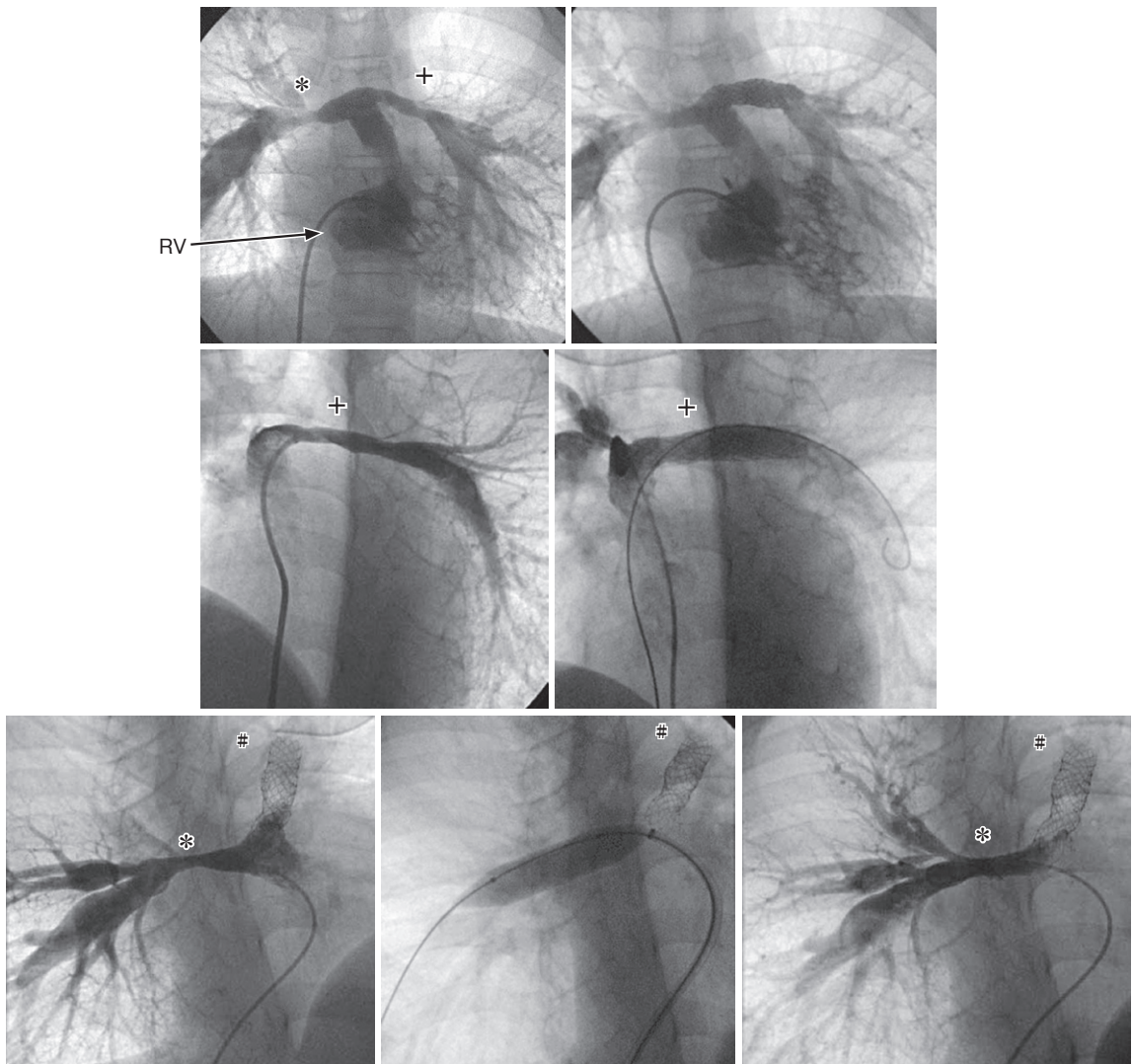


Fig.6 Stent implantation for left pulmonary artery and balloon angioplasty for right pulmonary artery

Selected frames from frontal (a, b), LAO 30° & cranial 30° (c, d) and RAO 30° & cranial 30° (e, f, g) view

RV : Right ventricle

a : Right ventricular cineangiogram before intervention

* : Right pulmonary artery (RPA) stenosis, + : Left pulmonary artery (LPA) stenosis

b : After intervention

c, d : LPA stenosis improved after stent implantation.

+ : LPA stenosis

e, f, g : RPA stenosis improved after balloon angioplasty.

* : RPA stenosis, # : Stent of LPA.

a	b
c	d
e	f g

適応を厳守し、他の治療手技との比較を厳密に行い、患者・家族への説明を十分に行うことが、非常に重要である。

●文献

- 1) Rashkind WJ, Miller WW : Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries, *JAMA* 1966 Jun 13 ; 196 : 991-992.
- 2) Porstmann W, Wierny L, Warnke H, et al : Catheter closure of patent ductus arteriosus : Long term results of 62 cases treated without thoracotomy, *Radiol Clin North Am* 1971 ; 9 : 203-218.
- 3) Gianturco C, Anderson JH, Wallace S : Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975 ; 124 : 428-435.
- 4) Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, et al : Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis, *N Engl J Med* 1982 Aug 26 ; 307 : 540-542.
- 5) Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrman BP, et al : Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries, *Circulation* 1983 May ; 67 : 962-967.
- 6) Prieto LR, Latson LA : PULMONARY STENOSIS, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (7ed), Ed by Moss and Adams. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2008, p835-859.
- 7) Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, et al : Clinical course in pulmonic stenosis. *Circulation* 1977 ; 56 : I-38- I-47.
- 8) Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al : Congenital heart disease : Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study, *Am J Epidemiol* 1985 ; 121 : 31-36.
- 9) Daubency PE, Sharland GK, Cook AC, et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum : Impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. UK and Eire Collaborative Study of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum, *Circulation* 1998 ; 98 : 562-566.
- 10) Hijazi ZM, Patel H, Cao QL, et al : Transcatheter retrograde radio-frequency perforation of the pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum, using a 2 French catheter. *Cathet Cardiovasc Diarn* 1998 ; 45 : 151-154.
- 11) Wang JK, Wu MH, Chang CI, et al : Outcomes of transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Crdiol* 1999 ; 84 : 1055-1060.
- 12) Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilatation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000 ; 35 : 468-476.
- 13) 星野健司, 小川 潔, 衛藤義勝 : 純型肺動脈閉鎖に対する経皮的肺動脈弁形成術—手技上の問題点—。 *心臓* 2005 ; 4 : 287-297.
- 14) Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW : Congenital heart disease in 56,109 births : Incidence and natural history. *Circulation* 1971 ; 43 : 323-332.
- 15) Mani A, Meraji SM, Houshyar R, et al : Finding genetic contributions to sporadic disease : a recessive locus at 12q24 commonly contributes to patent ductus arteriosus. *Proc Nat Acad Sci USA* 2002 ; 99 : 15054-15059.
- 16) Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, et al : Nonsurgical closure of patent ductus arteriosus : Clinical application of the Rashkind PDA occluder system, *Circulation* 1987 ; 75 : 583-592.
- 17) Rao PS, Wilson AD, Sideris EB, et al : Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with buttoned device : First successful clinical applicaiton in child, *Am Heart J* 1991 ; 121 : 1799-1802.
- 18) Moore JW, George L, Kirkpatrick SE, et al : Percutaneous closure of the small patent ductus arteriosus using occluding spring coils, *J Am Coll Cardiol* 1994 ; 23 : 759-765.
- 19) Lloyd TR, Fedderly R, Mendelsohn AM, et al : Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with Giantruco coils, *Circulation* 1993 ; 88 (Part 1) : 1412-1420.
- 20) Akagi T, Hashino K, Sugimura T, et al : Coil occlusion of patent ductus arteriosus with detachable coils, *Am Heat J* 1997 ; 134 : 538-543.
- 21) 間 峽介, 衣川佳数, 佐々木康, 他 : 新しいデタッチャブルコイルを用いた経皮的動脈管塞栓術, *日小循誌* 1995 ; 11 : 782-789.
- 22) Masura J, Walsh KP, Thanopoulous B, et al : Catheter Closure of Moderate-to Large-Sized Patent Ductus Arteriosus Using the New Amplatzer Duct Occluder : Immediate and Short-Term Results, *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 31 : 878-882.

- 23) Giroud JM, Jacobs JP : Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young* 2007 ; 17 (Suppl 2) : 68-74.
- 24) Bilkis AA, Alwi M, Hasri S, et al : The Amplatzer duct occluder : experience in 209 patients, *J Am Coll Cardiol* 2001 ; 37 : 258-261.
- 25) Vijayalakshmi IB, Chitra N, Rajasri R, et al : Initial clinical experience in transcatheter closure of large patent arterial ducts in infants using the modified and angled Amplatzer duct occluder, *Cardiol Young* 2006 ; 16 : 378-384.
- 26) Al-Ata J, Arfi AM, Hussain A, et al : The efficacy and safety of the Amplatzer ductal occluder in young children and infants, *Cardiol Young* 2005 ; 15 : 279-285.
- 27) Bentham J, Meur S, Hudsmith L, et al : Echocardiographically guided catheter closure of arterial ducts in small preterm infants on the neonatal intensive care unit, *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011 ; 77 : 409-415.
- 28) Fyler DC : Atrial septal defect secundum. In : *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia, Hanley & Belfus, 1992, p513-524.
- 29) Samánek M : Children with congenital heart disease : Probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992 ; 13 : 152-158.
- 30) Srivastava D, Olson EN : A genetic blueprint for cardiac development. *Nature* 2000 ; 407 : 221-225.
- 31) Porter CBJ, Edwards WD : *ATRIAL SEPTAL DEFECTS*, *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (7ed)*. Ed by Moss and Adams. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2008, p632-645.
- 32) King TD, Thompson SL, Steiner C, et al : Secundum atrial septal defect: Nonoperative closure during cardiac catheterization. *JAMA* 1976 ; 235 : 2506-2509.
- 33) O' Laughlin MP : Catheter closure of secundum atrial septal defects. *Tex Heart Inst J* 1997 ; 24 : 287-292.
- 34) Masura J, Gavora P, Podnar T : Long-term outcome of transcatheter secundum-type atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; 45 : 505-507.
- 35) Butera G, Carminati M, Chessa M, et al : Cardio SEAL/STARflex versus Amplatzer devices for percutaneous closure of small to moderate (up to 18mm) atrial septal defects. *Am J Heart J* 2004 ; 148 : 507-510.
- 36) Divekar A, Gaamangwe T, Shaikh N, et al : Cardiac perforation after device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; 45 : 1213-1218.
- 37) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al : Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000 ; 356 : 1403-1405.
- 38) Khambadkone S, Coats L, Taylor A, et al : Percutaneous pulmonary valve implantation in humans : results in 59 consecutive patients. *Circulation* 2005 Aug 23 ; 112 (B) : 1189-1197. Epub 2005 Aug 15.
- 39) Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A, et al : percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis : first human case description. *Circulation* 2002 Dec 10 ; 106 (24) : 3006-3008.
- 40) Kallenbach K, Karck M : Percutaneous aortic valve implantation-*contra*. *Herz* 2009 ; 34 : 130-139.

症 例 報 告

3D SSFP (steady-state free precession) 撮像法による
MRI が診断に有効であった Möbius 症候群の 1 例寺本知史^{1,2)}, 岡野恵理香²⁾, 松島理士³⁾寺本こども赤ちゃんクリニック¹⁾, 東京慈恵会医科大学附属病院 小児科²⁾, 同 放射線部³⁾A case of Möbius syndrome diagnosed using
3D SSFP (steady-state free precession) sequence on MRISatoshi Teramoto^{1,2)}, Erika Okano²⁾, Satoshi Matsushima³⁾Teramoto Child Baby Clinic¹⁾Department of Pediatrics²⁾ and Division of Radiology³⁾, The Jikei University School of Medicine

Abstract We reported a case of Möbius syndrome that was diagnosed using 3D SSFP (steady-state free precession) sequences on MRI. The patient was a 9-month-old infant who had a mask-like face and swallowing, crying and smiling disturbances from birth. We successfully visualized the absence of facial, abducens and hypoglossal nerves, and hypoplasia of the brainstem, especially around the tegmentum of the pons using 3D SSFP on MRI. This reliable technique can be performed for the diagnosis of congenital facial nerve palsy.

Keywords Facial nerve palsy, Möbius syndrome, MRI, 3D SSFP (steady-state free precession)

はじめに

Möbius 症候群は先天性の両側顔面神経麻痺と外転神経麻痺を主症状として、他の脳神経麻痺や四肢・骨格・顔面奇形等を伴うことが多い非常に稀な疾患である¹⁾。出生後よりみられる仮面様顔貌や哺乳困難、流涎等によって気付かれる例が多い。我々は先天性の顔面神経麻痺がみられた9か月男児に対して、3D SSFP (steady-state free precession) 撮像法の一つである 3D True-FISP (true fast imaging with steady-state free precession) により顔面神経の欠損を確認し、Möbius 症候群と診断し得た1例を経験したので報告する。

症 例

症例：9か月の男児。

主訴：仮面様顔貌、哺乳困難。

家族歴：3親等内の親族に、神経筋疾患の既往を持つ者はいない。

妊娠分娩歴・既往歴：母体は初産婦で、妊娠分娩歴に特記すべき所見はない。在胎38週2日、体重2,940g、アプガースコア7/8点(1分/5分)、無痛分娩で出生した。

現病歴：早期新生児期より哺乳困難がみられていたが、両頬を圧迫して口をすぼめさせることによって哺乳は可能であった。その後も同様の介助

原稿受付日：2009年8月20日、最終受付日：2011年1月11日

別刷請求先：〒302-0118 茨城県守谷市立沢2058-6 寺本こども赤ちゃんクリニック



Fig.1 Countenance of the 9-month-old infant
The patient had a mask-like face and swallowing, crying and smiling disturbances from birth.

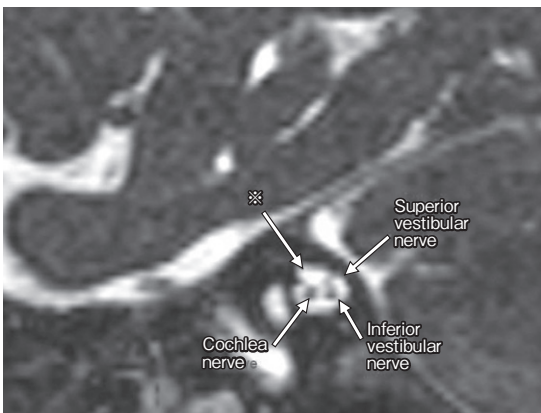


Fig.3 Sagittal section of 3D True-FISP sequence at internal auditory canal level
※ ; absence of facial nerve

をしないと哺乳は困難であったが、体重増加や発達は良好であった。ただし表情は仮面様で啼泣時にも表情は変わらず、あやし笑いはみられなかった。9か月健診のため外来を受診した際に、上記症状について両親より相談を受けた。

来院時現症：身長74.3cm，体重8,550g，頭囲44.2cm，胸囲43.0cm。呼吸状態や筋緊張・活動性に明らかな異常はみられず、寝返り、座位の保持、つかまり立ちは可能であり、喃語の発声もみられた。仮面様顔貌で啼泣時にも表情は変わらず、あやし笑いはみられなかった。音に対する反応は良好であり睡眠時の閉眼は可能であるが、眼球の外転障害がみられた。口唇は逆V字（いわゆる富士山型）で（Fig.1），舌の低形成がみられ動きは不良

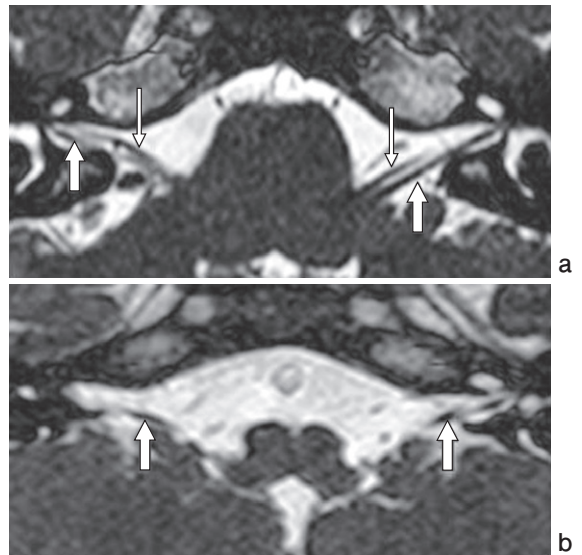


Fig.2 Transverse section of true-FISP sequence at internal auditory canal level
(thick arrows ; upper vestibular nerve, thin arrows ; facial nerve)
a : normal finding (27-year-old female with dizziness)
b (our patient) ; absence of facial nerve

であったが、離乳食の摂取は可能であった。その他、四肢体幹の外表奇形はみられなかった。

撮影法：使用装置はMagnetom Avanto 1.5T (Siemens Medical Systems, Erlangen, Germany)で、8チャンネルヘッドコイルを用い、3D True-FISP (TR/TE=5.0/2.5ミリ秒，FOV=18×18cm，マトリックスサイズ=256×256，スライス厚0.8mm，スライス枚数96，スキャン時間2分，GRAPPA使用)で両側の内耳道を含む脳幹部を撮像した。

検査所見：3D True-FISP撮像法による両側内耳道の横断像（Fig.2b），矢状断像（Fig.3）において両側顔面神経は描出されなかった。また顔面神経丘を含む橋被蓋の低形成もみられた（Fig.4）。外転神経と舌下神経の同定は困難であり、低形成または無形成が示唆された。また、末梢血染色体分析で核型は46,XYであった。先天性の顔面神経麻痺に加えて、3D True-FISPにより両側顔面神経の描出が得られなかったことから Möbius 症候群と診断した。



Fig.4 T1-weighted midline sagittal image
Hypoplasia of brainstem, especially around tegmentum of pons

考 察

Möbius症候群は本来先天性の両側顔面神経麻痺と外転神経麻痺を伴う疾患と定義されていたが¹⁾、現在では診断が曖昧となっており外転神経麻痺を伴わない報告も数多くみられる。発症率は0.002%との報告もあり非常に稀である²⁾。本疾患ではその他にも種々の脳神経麻痺や四肢・骨格・顔面奇形等を伴うことが多く、脳幹部の麻痺を合併した場合には摂食障害や嚥下障害を合併するため、適切な呼吸や栄養の管理と指導が重要となる。発達は正常の場合が多いが軽度から中等度の精神発達遅滞を伴うこともあり^{2,3)}、言語発達の遅れはしばしばみられるため言語療法士による早期からの訓練が必要となる。本疾患は脳神経核の形成不全によって発症すると考えられ、病理学的には顔面神経核・外転神経核を中心とした脳幹の諸神経核の低形成・萎縮・変性・壊死の報告が多い^{2,4)}。病因として虚血、特に胎生期の原始鎖骨下動脈領域の血行不全⁵⁾、梗塞⁶⁾、遺伝子異常⁷⁻¹⁰⁾等の報告があり、この領域の虚血や梗塞による形成不全の程度、範囲の差によって様々な不全型や他の多くの合併奇形を伴うものと考えられている^{2,11)}。な

お病因として妊娠中の薬剤^{12,13)}、母体疾患、感染等もあげられているが症例数が少なく、Verzijlらは発症への関連を否定的としている²⁾。治療は主に対症療法にとどまるとされていたが、容貌や発語等の機能改善に対して外科的治療を施行した症例もある⁴⁻¹⁸⁾。

近年、MRIによる脳神経の描出は確実かつ容易になり、中枢神経系の疾患の診断や治療に大いに貢献をしている。本疾患の診断においても画像所見は大いに活用されている¹⁹⁾。3D True-FISP撮像法は、脳脊髄液を高信号に描出してそれ以外の組織を低信号に描出する超高速撮像法である。微妙な内部コントラストを犠牲にして高空間分解能画像を得ることによって、脳脊髄腔にある微細な脳神経や血管の解剖構造を画像化することが出来る²⁰⁾。顔面神経麻痺を来す疾患の鑑別に際して3D True-FISP撮像法によるMRIは、病態や原因の解明、後天性疾患との鑑別をする上でも有用な検査である。

●文献

- 1) Möbius PJ : Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung. Munch Med Wochenschr 1888 ; 35 : 91-94.
- 2) Verzijl HT, van der Zwaag B, Cruysberg JR, et al : Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. Neurology 2003 ; 61 : 327-333.
- 3) Henderson JL : The congenital facial displasia syndrome: Clinical features, pathology, and etiology. Brain 1939 ; 62 : 381-403.
- 4) Igarashi M, Rose DF, Storgion SA : Moebius syndrome and central respiratory dysfunction. Pediatr Neurol 1997 ; 16 : 237-240.
- 5) Charles SS, DiMario FJ Jr., Grunnet ML : Möbius sequence: Further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. Am J Med Genet 1993 ; 42 : 289-293.
- 6) Sarnat HB : Watershed infarcts in the fetal and neonatal brainstem. An aetiology of central hypopventilation, dysphagia, Möbius syndrome and micrognathia. Eur J Paediatr Neurol 2004 ; 8 : 71-87.
- 7) Kersey JP, Vivian AJ, Reid E : A report of paracentric inversion of chromosome 8 in Moebius syndrome. Ophthalmic Genet 2006 ; 27 : 29-31.

- 8) Kremer H, Kuyt LP, van der Helm B, et al : Localization of a gene for Möbius syndrome to chromosome 3q by linkage analysis in a Dutch family. *Hum Mol Genet* 1996 ; 5 : 1367-1371.
- 9) Verzijl HT, van der Helm B, Veldman B, et al : A second gene for autosomal dominant Möbius syndrome is localized to chromosome 10q, in a Dutch family. *Am J Hum Genet* 1999 ; 65 : 752-756.
- 10) Slee JJ, Smart RD, Viljoen DL : Deletion of chromosome 13 in Moebius syndrome. *J Med Genet* 1991 ; 28 : 413-414.
- 11) 古川哲雄 : Möbius症候群. *神経内科* 2004 ; 60 : 674-678.
- 12) Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, et al : Poland-Möbius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *Pediatr Neurol* 2005 ; 32 : 285-287.
- 13) Bos-Thompson MA, Hillaire-Buys D, Roux C, et al : Möbius syndrome in a neonate after mifepristone and misoprostol elective abortion failure. *Ann Pharmacother* 2008 ; 42 : 888-892.
- 14) Zuker RM, Goldberg CS, Manktelow RT, et al : Facial animation in children with Möbius syndrome after segmental gracilis muscle transplant. *Plastic Reconstr Surg* 2000 ; 106 : 1-8.
- 15) Goldberg C, DeLorie R, Zuker RM, et al : The effect of gracilis muscle transplantation on speech in children with Moebius syndrome. *J Craniofac Surg* 2003 ; 14 : 687-690.
- 16) 古川晴海, 北野幸恵 : 先天性両側顔面神経麻痺症例 (メビウス症候群) に対する部分切開式重瞼術による容貌改善の経験. *日本美容外科学会会報* 2003 ; 25 : 130-131.
- 17) 鳥谷部荘八, 館 正弘, 今井啓道, 他 : 神経血管柄付き遊離広背筋移植による動的再建を行ったメビウス症候群の1例. *形成外科* 2006 ; 49 : 439-443.
- 18) 多久嶋亮彦, 百澤 明, 朝戸裕貴, 他 : 先天性顔面神経麻痺の再建. *形成外科* 2005 ; 48 : 891-899.
- 19) Ouanounou S, Saigal G, Birchansky S : Möbius syndrome. *AJNR* 2005 ; 26 : 430-432.
- 20) Sheth S, Branstetter BF 4th, Escott EJ : Appearance of normal cranial nerves on steady-state free precession MR images. *Radiographics* 2009 ; 29 : 1045-1055.